

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1961

THÈSE

N°

304

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Victor LUMBROSO

né le 9 Août 1932 à LA GOULETTE (Tunisie)

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

LA STENOSE INFUNDIBULAIRE DU VENTRICULE GAUCHE

Président: Mr. P. SOULIE, Professeur.

ÉDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DANTE . PARIS.V°

1961

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNEE 1961

THÈSE

N°

POUR LE

DOCTORAT EN MÉDECINE

DIPLOME D'ÉTAT

PAR

Victor LUMBROSO

né le 9 Août 1932 à LA GOULETTE (Tunisie)

Ancien Externe des Hôpitaux de Paris

Présentée et soutenue publiquement le :

LA STENOSE INFUNDIBULAIRE DU VENTRICULE GAUCHE

Président: Mr. P. SOULIE, Professeur.

ÉDITIONS A. G. E. M. P. — 8, RUE DAUTE — PARIS-V^e



FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

PROFESSEURS

1-10-1960

PROFESSEURS HONORAIRES :

MM. Aubin (A.), Bénard (H.), Bulliard (H.), Cadenat (F.), Chabrol (E.), Champy (C.), Debré (R.), Gastinel (P.), Guillaïn (G.), Halphen (E.), Hazard (R.), Heuyer (G.), Lantuejoul (P.), Laroche (G.), Lévy-Solal (E.), Lian (C.), Loeper (M.), Marion (G.), Mathieu (P.), Mocquot (P.), Mondor (H.), Monod (R.), Moreau (R.), Olivier (E.), Pasteur Valléry-Radot, Petit-Dutaillis, Richet (C.), Strohl (A.), Tanon (L.).

DOYEN Léon BINET.

Membre de l'Institut

ASSESEUR. Jean VERNE.

I. — PROFESSEURS

	MM.
Anatomie	DELMAS (A.)
Anatomie pathologique	DELARUE (J.)
Anesthésiologie	BAUMANN (J.)
Biochimie médicale	JAYLE (M. F.)
» » (Prof ^r à titre personnel)	ETTORI (J.)
» » (Prof ^r à titre personnel)	SCHAPIRA (G.)
Biologie appliquée à l'Education physique et aux Sports	CHAILLEY-BERT (P.)
Biologie médicale	FAUVERT (R.)
» » (Prof ^r à titre personnel)	BOURLIERE (F.)
Cancérologie médicale et sociale	BERNARD (J.)
Clinique carcinologique chirurgicale (Necker)	REDON (H.)
Clinique cardiologique (Broussais)	MOUQUIN (M.)
	SICARD (A.)
	N.
	PATEL (J.)
Cliniques chirurgicales	CORDIER (G.)
	GOSSET (J.)
	MOULONGUET (P.)
	LORTAT-JACOB (J.-L.)
	FÈVRE (M.)
Clinique de chirurgie infantile et orthopédique (Enfants-Malades)	MERLE D'AUBIGNÉ (R.)
Clinique chirurgicale orthopédique et réparatrice (Cochin)	GAUDART-D'ALLAINES (F. de)
Clinique de chirurgie cardio-vasculaire (Broussais)	MATHEY (J.)
Clinique de chirurgie pleuro-pulmonaire (Laënnec)	DECOURT (J.)
Clinique endocrinologique (Pitié)	LAMY (M.)
Clinique de génétique médicale (Enfants-Malades)	FUNCK-BRENTANO (P.)
Clinique gynécologique (Broca)	DEGOS (R.)
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques (St-Louis)	CATHALA (J.)
Clinique des maladies des enfants (Enfants-Malades)	MOLLARET (P.)
Clinique des maladies infectieuses (Claude-Bernard)	DELAY (J.)
Clinique des maladies mentales et de l'encéphale (Ste-Anne)	HAMBURGER (J.)
Clinique des maladies métaboliques (Necker)	MARCHAL (G.)
Clinique des maladies du sang (Broussais)	N.
Clinique des maladies du système nerveux (Salpêtrière)	LENÈGRE (J.)
	SOULIÉ (P.)
	JUSTIN-BESANÇON (L.)
Cliniques médicales	BROUET (G.)
	BARIÉTY (M.)
	DREYFUS (G.)
	KOURILSKY (R.)
Clinique médicale d'hydrologie thérapeutique et climatologie (Bichat)	DEBRAY (G.)
Clinique médicale propédeutique (Broussais)	GENNES (L. de)
Clinique médico-sociale du diabète sucré et des maladies de la nutrition (Hôtel-Dieu)	DEROT (M.)
Clinique de neuro-chirurgie (Pitié)	DAVID (M.)
Clinique neurologique (Salpêtrière)	GARCIN (R.)
Cliniques obstétricales	LACOMME (M.)
	MERGER (R.)
Clinique obstétricale et gynécologique (Port-Royal)	VARANGOT (J.)
Clinique ophtalmologique (Hôtel-Dieu)	RENARD (G.)
Clinique oto-rhino-laryngologique (Lariboisière)	AUBRY (M.)
Clinique de pédiatrie et de puériculture (St-Vincent-de-Paul)	LELONG (M.)
Clinique de pédiatrie Sociale (Enfants-Malades)	MARIE (J.)
Clinique de pneumo-phthisiologie (Laënnec)	BERNARD (E.)
Clinique psychiatrique infantile (Salpêtrière)	MICHAUX (L.)
Clinique de rhumatologie médicale et sociale (Cochin)	COSTE (F.)
Clinique stomatologique (Pitié)	DECHAUME (M.)
Clinique thérapeutique chirurgicale (Vaugirard)	N.
Clinique thérapeutique médicale (St-Antoine)	LEMAIRE (A.)
Clinique urologique (Cochin)	N.
Embryologie	GIROUD (A.)
» (Prof ^r à titre personnel)	TUCHMANN-DUPLESSIS (H.)
Histoire de la médecine et de la chirurgie (Lariboisière)	SÈZE (S. de)
Histologie	VERNE (J.)

Hygiène et clinique de la première enfance (Trousseau)	MM.	TURPIN (R.)
Hygiène et médecine préventive	JOANNON (P.)	DEPARIS (M.)
» » (Prof ^r à titre personnel)	DESOILLE (H.)	PIÉDELIEVRE (R.)
Médecine du Travail	FASQUELLE (R.)	GALLIARD (H.)
Médecine légale	BRUMPT (L. G.)	COUVELAIRE (R.)
Microbiologie (Bactériologie et virologie)	LAURENCE (G.)	LAVIER (G.)
Parasitologie	MERKLEN (F.-P.)	MILLIEZ (P.)
» (Prof ^r à titre personnel)	TURIAF (F.)	BOUDIN (G.)
Pathologie chirurgicale	CHEYMOL (J.)	LÉVY (Mile J.)
» » (Prof ^r à titre personnel)	BINET (L.)	BARGETON (D.)
Pathologie exotique	PARROT (J.)	LEPAGE (F.)
Pathologie expérimentale et comparée	DOGNON (A.)	DJOURNO (A.)
Pathologie médicale	DESGREZ (H.)	LÉGER (L.)
Pathologie respiratoire	CONTE (M.)	
Pathologie et thérapeutique générales		
Pharmacologie		
» (Prof ^r à titre personnel)		
Physiologie		
» (Prof ^r à titre personnel)		
» »		
Physiologie et pathologie obstétricale		
Physique médicale		
» » (Prof ^r à titre personnel)		
Radiologie médicale		
Technique chirurgicale et Chirurgie expérimentale		
Thérapeutique		

II. — PROFESSEURS SANS CHAIRE, PROFESSEURS AGRÉGÉS ET MAÎTRES DE CONFÉRENCES - AGRÉGÉS

	MM.		MM.
Anatomie.	{ CABROL (G.) COUINAUD (G.) OLIVIER (G.)	Ophtalmologie.	{ BRÉGEAT (P.) SARAUX (H.)
	{ GAUTHIER-VILLARS (M ^{lle} P.) pr. s. ch. BUSSER (F.)	Orthopédie.	{ JUDET (R.) RAMADIER (J.)
Anatomie pathologique	{ GOUYGOU (Ch.) ORCEL (L.) PAILLAS (J.)	Oto-rhino-Laryngologie	DEBAIN (J.)
	{ VOUREG'H (G.)	Parasitologie.	CHABAUD (A.)
Anesthésiologie.	{ BARBIER (P.) CHRISTOL (D.) TOURNIER (P.)		{ BARCAT (J.) BINET (J.-P.) CAUCHOIX (J.) CHATELIN (C.-L.) DUBOST (Ch.) DUBOST (Cl.) FAUREL (J.)
Bactériologie.	{ DESGREZ (P.), pr. s. ch. POLJANSKI (J.), m. conf.	Pathologie chirurgicale	{ FLABEAU (F.) GERMAIN (A.) LOYGUE (J.) MERCADIER PERROTIN (J.) ROBERT (H.) THOMERET (G.)
Biochimie médicale.	{ PLAS (F.)	Pathologie exotique	SCHNEIDER (J.)
Biologie appliquée à l'Éducation Physique et aux Sports	{ DENOIX (P.) MATHE (G.)	Pathologie expérimentale	{ CROSNIER (J.) HARTMANN (L.) LEPER (J.) MAURICE (J.) RICHT (G.)
Carcinologie.	{ DUPERRAT (B.)		{ AUSSANNAIRE (M.) BOUR (H.) BOUVIER (J.) BOUVRAIN (Y.) BRICAIRE (H.) BRISAUD (H.) BROCARD (H.) BUGE (A.) CASTAIGNE (P.), m. conf. GATINAT (J.) CONTAMIN (F.) COURY (C.) FREZAL (J.) HOUSSET (E.) LAROCHE (Ol.) LESOBRE (R.) MACREZ (O.) NICK (J.) PEQUIGNOT (H.), pr. s. ch. ROYER (P.) WOLFROMM (R.)
Dermato-Syphiligraphie.	LEDOUX-LEBARD (G.)		
Electro-Radiologie	{ BILSKI-PASQUIER (G.) DAUSSET (J.)		
Hématologie	{ COUJARD (R.), pr. s. ch. MAROIS (M.) RACADOT (J.)		
Histologie.	{ CORNET (A.)		
Hydrologie	{ BOYER (J.), pr. s. ch. CORRE-HURST (M ^{me} L.)		
Hygiène.	{ BASTIN (R.) DUPONT (V.)		
Maladies infectieuses	{ DEROBERT (L.), pr. s. ch. HADENGUE (A.) FOURNIER (E.) GUENIOT (M.)		
Médecine légale.	{ ALBAHARY (G.)		
Médecine du travail.	{ LHERMITTE (F.)		
Neurologie.	{ GRANJON (A.) HERVET (E.) LE LORIER (G.) MORIN (P.) MUSSET (R.) ROBEY (M.) THOYER-ROZAT (J.)		
Obstétrique			

	MM.		MM.
Pédiatrie-Puériculture . . .	JOSEPH (R.)	Pneumo phthisiologie . . .	KREIS (B.)
	MANDE (R.)	Psychiatrie	PICHOT (P.)
	MOZZICONACCI (P.)	Psychiatrie infantile . . .	DUCHÉ (D.)
	POLONOVSKI (G.)	Rhumatologie	DELBARRE (F.)
Pharmacologie	ROSSIER (A.)	Stomatologie	CERNÉA (P.)
	BOISSIER (J.)		CHAPUT (M ^{me} A.), m. c. agr.
Physiologie	LECHAT (P.)		GRELLET (M.)
Physique médicale	DEJOURS (P.)	Thérapeutique	CHASSAGNE (P.)
	GOUGEROT (L.), m. conf.	Urologie	LAMOTTE (M.)
	pr. s. ch.		QUENU (L.)
	KELLERSHOHN		

III. — PROFESSEURS SANS CHAIRE ET AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE ANNEXE à titre permanent.

	MM.		MM.
Anatomie	DEBEYRE	Clinique obstétricale . . .	GRASSET (J.) MAYER (M.) RAVINA (J.)
Clinique chirurgicale . . .	ABOULKER (P.)	Clinique ophtalmologique .	DESIGNES (P.) OFFRET (G.)
	AMELINE (A.), pr. s. ch.	Clinique oto-rhino-laryngo- logique	MADURO (R.)
	HUGUIER (J.)	Clinique pédiatrique et pué- riculture	LAPLANE (R.)
	OLIVIER (C.)	Clinique psychiatrique . .	BARUK (H.)
	PADOVANI (P.)	Clinique urologique . . .	KUSS (R.)
	POILLEUX (F.)	Médecine légale	GAULTIER
Clinique médicale	ROUX (M.)		
	VERNE (J.-M.)		
	DOMART (A.)		
	PERRAULT (M.)		
	RAMBERT (P.)		
	THIEFFRY (S.)		

IV. — PROFESSEURS DÉTACHÉS DANS LES UNIVERSITÉS ÉTRANGÈRES

Bactériologie	HAUDUROY (P.) Pr. s. ch.
Pathologie chirurgicale	RUDLER (J.) Pr. s. ch.

V. — CHARGÉS DE COURS D'HYGIÈNE SCOLAIRE ET UNIVERSITAIRE	BOLTANSKI (E.) LAUNAY (C.)
---	-------------------------------

Secrétaire général de la Faculté . .	M. LENA (J.)
Secrétaires	M ^{me} BEURLAND (H.), M ^{lle} CHAINTREUIL (G.), M ^{me} ROCHE (L.)
Conservateur en Chef	M. le Docteur HAHN (A.)
Conservateur	M ^{lle} DUMAITRE (P.)
Bibliothécaires	Mmes CONTET (J.), FORGET (F.),
	Milles LAURENT (H.), LE NOIR (G.), QUIÉVREUX (E.)

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées, doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

Je dédie cette thèse :

A la mémoire de mon père adoré, récemment ravi à mon affection.

Je lui dois ce que je suis. J'essaierai d'être digne de lui. Je rend hommage à son esprit de sacrifice et à son affection démesurée qui ne se sont jamais démentis.

A ma mère,

que cette thèse soit une preuve infime de mon immense reconnaissance pour tous les sacrifices qu'elle s'est imposée, qu'elle soit également un témoignage de ma plus grande tendresse.

A mon beau-père, le Docteur F. SURMELY
Ancien chirurgien militaire,
Ancien assistant du Val-de-Grace,
Chevalier de la Légion d'Honneur

En gage de mon affection, et pour les encouragements
et les conseils précieux qu'il n'a cessé de me prodiguer.

A ma belle-mère en témoignage de mon affection.

A ma femme, pour le soutien constant et la compréhension totale
que j'ai trouvés en elle.
Avec tout mon amour.

A mes frères et soeurs,

A mes amis.

A notre Maître le Professeur Pierre SOULIE

Professeur de clinique médicale
Médecin des Hôpitaux
Chevalier de la Légion d'honneur

En témoignage de notre profond respect et de notre
vive gratitude, pour le grand honneur qu'il nous fait
de bien vouloir accepter la présidence de notre thèse.

A Monsieur le Docteur René WOLFROMM

Médecin des hôpitaux de Paris
Professeur agrégé à la FMDP
Chevalier de la Légion d'Honneur

Auprès duquel j'ai trouvé un enseignement précieux
et une grande bienveillance.
Qu'il veuille bien trouver ici l'expression de ma profonde
gratitude et de ma respectueuse admiration.

Au Dr. F. JOLY

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris
Ex. Chef de Clinique à la Faculté

Qui nous a inspiré le sujet de cette thèse et nous
a sans cesse conseillé et guidé dans la réalisation
de ce travail. Avec tous mes remerciements et
en hommage de ma profonde reconnaissance.

Aux Docteurs CARAMANIAN et CARLOTTI, médecins-assistants
des Hôpitaux de Paris, pour l'aide et les précieux
conseils qu'ils ont bien voulu me prodiguer.
Avec ma plus vive reconnaissance.

Au Docteur Paul CHICHE
Médecin des Hôpitaux
Chevalier de la Légion d'Honneur

Pour le précieux enseignement que nous avons
reçu de lui, en hommage de notre profonde
admiration.

Au Docteur DEGLANDE
Attaché du service de cardiologie pour l'aide qu'il
nous a apporté et auquel je dois la partie vectocardiogra-
phique de ce travail.

Au Docteur J. FORMAN pour l'aide précieuse qu'elle m'a apportée

Aux Médecins-assistants du service du Professeur P. SOULIE
qui ont guidé nos premiers pas dans la cardiologie
Avec ma profonde gratitude.

A tous mes Maîtres dans les Hôpitaux.

STAGES DE 1ère et 2ème ANNEE

Professeur P. BROC
Professeur BENARD
Professeur FAIVRE
Docteur LEREBoullet

EXTERNAT

Professeur MENEGAUD (in mémoriam)
Docteur R. BERNARD
Professeur Ag. LESOBRE
Docteur UHRY
Professeur Ag. CACHIN
Professeur PASTEUR-VALLERY-RADOT
Professeur RAVINA
Docteur CATTAN
Professeur DE PARIS

I N T R O D U C T I O N

=====

Depuis deux ans, nous avons eu le privilège d'observer et de suivre dans le service de notre Maître, le Professeur Pierre SOULIE, plusieurs malades atteints de sténose infundibulaire du ventricule gauche. La pathogénie de cette cardiopathie, peut-être congénitale, demeure obscure.

Sur le plan anatomo-pathologique, cette affection est caractérisée par une hypertrophie globale du ventricule gauche et du septum: cette hypertrophie détermine, lors de la systole ventriculaire, au niveau de la chambre de chasse ventriculaire gauche, un rétrécissement, qui est le signe objectif fondamental de la maladie.

Outre la cause d'erreur que cette cardiopathie constitue dans le diagnostic des sténoses aortiques, elle pose le problème de l'origine et de la nature des cardiomégalies idiopathiques et familiales.

ooOoo

HISTORIQUE

A la séance d'Octobre 1958 de la Société Française de Cardiologie, le Professeur P. SOULIE et ses collaborateurs rapportèrent deux cas (dont un avec vérification anatomique) de sténose infundibulaire du ventricule gauche (1). Par la suite, nous pûmes recueillir sept autres cas (2). L'exploration hémodynamique y fut plus poussée que dans nos deux premières observations, elle mit en évidence deux zones de pressions intra-ventriculaire gauche, dont la plus basse était identique à celle de l'aorte.

Alors que paraissaient nos deux premiers cas, BERCU et ses Collaborateurs, de l'autre côté de l'Atlantique, rapportaient deux observations d'une affection qu'ils intitulaient "Fausse sténose aortique due à une hypertrophie ventriculaire" (3).

En 1959, MORROW et BRAUNWALD publièrent deux cas de "sténose aortique fonctionnelle, malformation caractérisée par une résistance à l'éjection du ventricule gauche, sans obstruction anatomique" (4).

BRENT et ses Collaborateurs (5), sous le titre "sténose musculaire sous-aortique", en rapportèrent plusieurs cas, en insistant sur le caractère familial de l'affection.

Plus récemment, en 1960, dans une publication intitulée "Cardiomyopathie obstructive simulant la sténose de l'aorte" GOODWIN, HOLLEMAN et Collaborateurs relataient huit observations dont deux comportaient des données hémodynamiques.

A la Société Française de Cardiologie, à la séance du 20 décembre 1959, le Professeur P. SOULIE et ses Collaborateurs, développaient à propos de 5 nouveaux cas de sténose infundibulaire du ventricule gauche, l'étude hémodynamique de cette cardiopathie, montrant l'intérêt diagnostique fondamental de l'aspect des courbes de pression des obstacles à l'éjection du ventricule gauche (2).

Observations I et II

Observations 3, 4, 5, 6, 7, 8, 9.

EXPOSE DE NEUF OBSERVATIONS
RECUEILLIES DANS LE SERVICE DU PROFESSEUR P. SOULIE
=====

OBSERVATION N° 1 (1)

Mme Di... , 27 ans.

On ne relève aucun antécédent pathologique.

On découvre fortuitement à l'âge de 19 ans un souffle systolique; par la suite, elle eut trois grossesses qui évoluèrent sans incidents.

A 26 ans, apparaît aux efforts une dyspnée d'abord légère, qui s'intensifie les mois suivants. Cette dyspnée s'accompagne d'une gêne thoracique mal définie, de tachycardie et de quelques secousses de toux.

Elle vient nous consulter alors (mars 1958).

A l'auscultation, on perçoit, un souffle holosystolique, intense, dont le maximum se trouve à la partie interne des 3°, 4° espaces intercostaux gauches. Il irradie dans l'aisselle, et plus faiblement aux 2° espaces intercostaux gauche et droit. On ne l'entend pas aux vaisseaux de la base. Il est perçu dans le dos, et dans la gouttière latéro-vertébrale gauche.

Les 2° bruits aortiques et pulmonaires sont bien entendus.

La tension artérielle est à 11/5 et les oscillations prises aux 4 membres sont normales.

Le reste de l'examen est également normal.

La Radioscopie: montre un coeur couché

La masse ventriculaire gauche est considérable et atteint presque la paroi, de face. En oblique antérieure gauche elle déborde le bord postérieur de la colonne vertébrale.

(1) L'illustration de tous les examens complémentaires concernant ce cas se trouve dans les planches ci-après.

Les contractions du contour ventriculaire sont faibles.

Les artères pulmonaires sont un peu augmentées mais l'infundibulum pulmonaire et les cavités droites sont normaux.

L'aorte semble normale dans l'ensemble, on ne note pas de dilatation de l'aorte initiale.

Aucune calcification valvulaire n'est visible.

L'électrocardiogramme :

Le tracé révèle un rythme sinusal, en espace P.R. à I6/I00 de sec. un axe de QRS à $+60^\circ$.

Les ondes rapides sont élargies dans toutes les dérivations (I2/100 de seconde), du fait de l'empâtement du départ de l'onde QRS.

Dans les dérivations standards, on note un décalage sous-jacent du segment ST, notamment en D2 et D3.

Dans les dérivations précordiales l'onde S en V1 est à 24 mm ainsi que l'onde R en V6, on obtient en indice de SOKOLOW de 48 mm. Il existe un décalage sous-jacent du segment ST en V5 et V6.

Conclusion : l'ensemble fait discuter une surcharge ventriculaire gauche, avec possibilité d'une anomalie initiale d'activation, sans PR court.

Au Vectocardiogramme :

On note une anomalie initiale d'activation, un aspect de surcharge ventriculaire gauche avec déficit antérieur, postérieur et diaphragmatique.

Le Cathétérisme combiné (droit et gauche) permet de mettre en évidence :

- débit cardiaque : 3,9 litres/minute
- saturation artérielle périphérique : 92%
- les dosages sanguins sont normaux.

Les Pressions :

- au coeur droit :
 - . oreillette droite 10/3 moyenne 4 en mmHg
 - . ventricule droit 30/3' - chasse
 - 45/3 - remplissage

- . artère pulmonaire : 27/13 moy. 18
- . capillaire pulmonaire 13/10 moy. 11

- du coeur gauche :

- . oreillette gauche : 13/8 mmHg
- . ventricule gauche : 20/10
- . aorte 110/75

Sur la foi de ces données hémodynamiques, on porte le diagnostic de rétrécissement aortique et l'on décide l'intervention chirurgicale.

Compte-rendu opératoire :

L'intervention est pratiquée sous hypothermie. A l'ouverture du sac péricardique, le chirurgien ne constate aucune dilatation localisée de l'aorte et pas de frémissement.

Après clampage et incision de l'aorte, le doigt, introduit dans le vaisseau, ne perçoit pas de rétrécissement valvulaire ou sous-valvulaire. Le dilatateur est passé, loin dans le ventricule gauche.

On referme. En cours d'intervention surviennent de graves troubles du rythme dont on vient à bout difficilement.

La malade meurt 5 heures après.

Etude anatomo-pathologique du coeur :

I - Anatomie macroscopique :

Le coeur est gros, globuleux et pèse 750 g. On note sur sa face antérieure, des stries blanchâtres, ressemblant à de petits foyers de sclérose.

A - Cavités droites :

L'oreillette droite et la valvule tricuspide apparaissent normales.

Le ventricule droit a des parois épaisses de 6 à 14 mm, l'hypertrophie prédomine à la pointe; la cavité néanmoins admet trois doigts. Le septum très hypertrophié, bombe dans la cavité ventriculaire droite.

Le myocarde du septum et des piliers présente de petites plaques fibreuses blanches, nacrées. L'infundibulum est rétréci par l'hyper-

trophie musculaire des parois du ventricule droit et du septum interventriculaire, qui y fait une forte saillie. Il est possible d'envisager une légère sténose sous-orificielle pulmonaire d'origine musculaire. L'artère pulmonaire et son orifice sont normaux.

B - Les cavités gauches :

L'oreillette gauche a un endocarde régulièrement épaissi, blanc-nacré.

La valvule mitrale est normale.

Le ventricule gauche a un aspect très particulier :

- sa cavité n'admet que 2 doigts,
- le muscle en est très épaissi. Les parois antérieures et externes ont 25 mm d'épaisseur en moyenne. La paroi postérieure a 20 mm.

Au sein de cette véritable hypertrophie massive concentrique du ventricule gauche, les lésions prédominent nettement au niveau du septum interventriculaire.

Ce septum est d'aspect véritablement tumoral, son épaisseur varie de 3,5 cm à 4,5 cm.

Toutes les parois du ventricule gauche sont le siège de nombreuses plaques fibreuses disséminées, étalées, blanches, un peu dures, la plupart petites de la taille d'une tête d'épingle, d'autres linéaires, d'autres plus grandes, atteignant presque la taille d'une lentille. Ces plaques prédominent dans la région sous-endocardique. On en voit aussi au niveau des piliers de 2^o ordre.

Toutes les altérations sont maxima au niveau du septum interventriculaire. Des coupes étagées, le montrent extrêmement épaissi, bombant du côté droit, sillonné de nombreuses petites plaques blanches fibreuses, un peu dures, plus nombreuses à la partie supérieure du septum.

La chambre de chasse aortique a un aspect très particulier en raison de l'hypertrophie considérable du ventricule gauche, elle est très rétrécie. Elle a l'aspect d'un défilé admettant à peine un crayon avec un endocarde blanc-nacré, épaissi. Un tel défilé est dû à l'épaississement des parois externe, antérieure, postérieure et interne (constitué par le septum) de

cette chambre de chasse.

Il existe donc un véritable défilé du au rétrécissement aortique, allongé, sous orificiel d'origine musculaire. Par contre, les sigmoïdes aortiques sont normales. Il n'y a pas de rétrécissement aortique orificiel, ni de rétrécissement fibreux sous-orificiel.

En conclusion : Il s'agit d'une fausse sténose aortique, sous-orificielle, d'origine musculaire, due à la réduction de la chambre de chasse par hypertrophie du muscle ventriculaire gauche, notamment au niveau du septum qui présente en outre une sclérose diffuse.

Examen histologique :

A la partie moyenne de celui-ci on peut reconnaître schématiquement 4 sortes d'altérations:

- 1 - Une sclérose diffuse systématisée par augmentation du tissu conjonctif entre les fibres musculaires,
- 2 - Sur le fond de cette sclérose des foyers de sclérose plus importants, étendus et denses, ayant le caractère d'une sclérose ischémique. On y remarque de nombreux capillaires néoformés témoins d'un effort de revascularisation.
- 3 - Aspects hyperplasiques de nombreuses fibres, myocardiques avec noyau augmenté.
- 4 - Les branches coronariennes ont des parois très épaisses et une lumière minime.

Les autres parois du V.G. ont les mêmes lésions que le septum, mais moins avancées et moins étendues :

- l'endocarde du VG est épais
- les fragments de VD sont beaucoup moins altérés, avec sclérose plus discrète.
- les oreillettes ont une sclérose du collagène, les coronaires y sont normales.

La dissection des grosses branches des artères coronaires ne montre pas d'anomalies ni de trajet, ni de leurs parois.

OBSERVATION N° 2

Mme FOR... ; 27 ans.

Malade admise dans le service en Mai 1958.

Antécédents :

A 19 ans, lors d'une première grossesse, on perçoit, pour la première fois, un souffle systolique. Cette grossesse et la suivante, sont très bien tolérées. Au 3ème mois d'une troisième grossesse (elle a alors 26 ans), elle se plaint d'accès d'oppression paroxystiques, accompagnés de douleur précordiale, sourde. Ces manifestations disparaissent après l'accouchement qui se passe normalement, et réapparaissent 1 an après. Elle se plaint alors en outre d'accès de tachycardie et d'une dyspnée d'effort modérée la forçant à s'arrêter au 2° étage, la marche en terrain plat reste normale. Elle est hospitalisée dans le service.

A l'auscultation du coeur : on perçoit un souffle holosystolique, d'intensité moyenne, maximum au 4° et 5° espaces intercostaux gauches, irradiant faiblement vers l'aisselle, l'appendice xiphoïde, non perçu à la base, ni à ses vaisseaux. Le premier bruit est bien entendu à la pointe, le 2° bruit pulmonaire est normal, le 2° bruit aortique faible. Pas de souffle diastolique perceptible.

La tension artérielle est à 11-6 et les oscillations des membres sont normales. Le reste de l'examen semble normal.

Radioscopie :

Le coeur est peu modifié dans l'ensemble. L'infundibulum pulmonaire et les branches des artères pulmonaires sont normales. La masse ventriculaire gauche est augmentée de volume, débordant en oblique antérieure gauche sur la colonne vertébrale; son contour est arrondi, les contractions sont normales.

L'oreillette gauche est visible en oblique antérieure droite, après ingestion de baryte. L'aorte n'est le siège d'aucune modification. Aucune calcification n'est visible.

Le parenchyme pulmonaire est normal.

Electrocardiogramme :

Le rythme est sinusal. Les ondes P sont normales. L'espace PR est égal à 10/100 de seconde. L'axe de QRS = + 15°.

Dans les dérivations standard, l'onde R est de grande amplitude en D1 et D2 (25 mm), il existe un décalage sous-jacent du segment ST en D1 et D2, et, sus-jacent en D3.

Dans les dérivations précordiales : l'onde S1 = 34 mm, l'onde R6 = 35mm, l'indice de Sokolow est à 69 mm.

En V6, QRS = 8/100 de sec., la déflexion intrinsèque est à 6/100 de sec. Il existe un décalage sous-jacent de ST en V3, V4, V5, V6.

L'ensemble évoqué un tracé de surcharge ventriculaire gauche.

Le Vectocardiogramme :

Penche en la faveur d'une surcharge ventriculaire combinée.

Cathétérisme combiné, droit et gauche :

- débit cardiaque : 3,7 litres/minute
- saturation artérielle périphérique : 95%

Dosages sanguins (O2 vol %)

- veine cave inférieure : 14
- veine cave supérieure : 14,3
- oreillette droite : 16,7
- ventricule droit : 16
- artère pulmonaire : 16,1
- artère fémorale : 19,9

Pressions (mmHg)

- | | | |
|----------------|-------------------------|----------------|
| Coeur droit : | - oreillette droite | : 8/0 |
| | - ventricule droit | : 42/2-7 |
| | - artère pulmonaire | : 30/8 moy. 16 |
| | - capillaire pulmonaire | : 13/8 moy. 10 |
| | - artère fémorale | : 100/60 |
| | | |
| Coeur gauche : | - oreillette gauche | : 13/8 |
| | - ventricule gauche | : 150/2-5 |
| | - aorte | : 80/50 |

Le parallélisme entre ce cas et la 1ere observation, l'aspect des courbes de pression, fait envisager le diagnostic de sténose musculaire et donc surseoir à l'intervention.

La malade a été revue 8 mois après, la dyspnée ne s'était pas aggravée.

Les signes stéthacoustiques, radioscopiques et électriques étaient identiques à ce qu'ils étaient l'année précédente.

OBSERVATION N° 3

Red... Afche, 29 ans, manoeuvre.

A 27 ans, alors qu'il n'avait aucun antécédent il a une hémoptysie, isolée. Un an après cet épisode hémoptoïque, apparaît une dyspnée d'effort modérée. Plusieurs épistaxis se succèdent, et, l'hospitalisation à Laennec ne met pas en évidence de processus tuberculeux en évolution. Le service de phthisiologie de Laennec nous l'adresse alors (mars 1959) pour cette dyspnée d'effort dont l'origine bronchique ou pulmonaire ne fait pas sa preuve, et aussi, pour perception à l'auscultation cardiaque, d'un souffle systolique.

A cette époque il se plaint d'une dyspnée d'effort toujours modérée, de palpitations et d'asthénie.

L'examen cardio-vasculaire: révèle à la palpation un frémissement systolique apéxien, et à l'auscultation un rythme régulier, un souffle systolique à renforcement méso-systolique, d'assez forte intensité, siégeant à la pointe (5° espace intercostal gauche) irradiant vers l'aisselle, le long du bord gauche du sternum, la base -(toutefois, il n'est pas perçu aux vaisseaux de la base). Il est entendu dans le dos.

Le 1° bruit est normal.

Le 2° bruit pulmonaire est normal, le 2° bruit aortique est entendu quoiqu'un peu diminué.

La tension artérielle est à 12-6.

Les artères périphériques sont bien perçues.

Le reste de l'examen est normal.

Radioscopie :

- De face : met en évidence, un gros coeur avec un débord droit, mais pas de double contours, les artères pulmonaires sont assez grosses mais non expansives.

- En oblique antérieur gauche : la masse ventriculaire gauche apparaît augmentée de volume.

- En oblique antérieure droite : il existe une discrète saillie auriculaire gauche à grand rayon de courbure, non expansive.

- L'aorte est normale, pas de dilatation de sa portion initiale
- Aucune calcification n'est visible.

Electro-cardiogramme :

Le rythme est sinusal.

Dérivations standards :

- durée des ondes P : 12/100 sec. $\hat{AP} = 0^\circ$, morphologie: bifides.
- espace PR : 20/100 de secondes
- AQRS : $+40^\circ$, durée : 11/100 sec.
- le segment ST est isoélectrique
- l'axe de T : $+150^\circ$

Dérivations précordiales :

- négativité trainante de l'onde T en V1
- onde S en V1 : 30 mm.
- onde R en V5 : 30 mm
- Indice de Sokolow : 60 mm
- Onde T négative en V5 et V6

En conclusion :

- déviation vers la gauche d' $\hat{AQRS}$
- petit crochetage des ondes rapides
- signes de surcharge gauche accusée auriculaire et ventriculaire

Phonocardiogramme :

Le maximum de souffle apparaît méso-systolique, séparé du 2° bruit.

Vectocardiogramme :

Les signes de surcharge gauche se marquent par le développement de la boucle vers la gauche, mais non en arrière. L'aspect de la boucle est un peu sinueux, l'opposition de T à la boucle QRS n'est pas parfaite, et l'amplitude de T est réduite. Un petit trouble de conduction intra-ventriculaire est possible.

Cathétérisme combiné droit et gauche :

Débit cardiaque : 3,7 litres/minute

Saturation artérielle périphérique : 92 %

Les dosages sanguins : ne montrent aucune anomalie.

Pressions en mmHg :

Coeur droit :

- oreillette droite : 12/5
- ventricule droit : 45/8 et 10
- artère pulmonaire : 38/18 moy. 25
- capillaires pulmonaires : 25/15 moy. 20

Coeur gauche :

- oreillette gauche : 30/12
- ventricule gauche :
 - . chambre de remplissage 165/12 et 30
 - . zone infundibulaire 85/10 et 30
- Artère fémorale : 95/58

Le cathétérisme gauche montre: la présence d'un obstacle sous-orificiel; la zone de basses pressions paraît peu étendue lors du retrait du cathéter.

-L'absence de sténose en aval

-la présence d'une courbe aortique à morphologie systolique sensiblement identique à celle des courbes de pression ventriculaire de la zone infundibulaire.

L'Angiocardiographie sélective des cavités gauches :

élimine une régurgitation mitrale, mais n'apporte aucun élément précis concernant le rétrécissement infundibulaire du ventricule gauche.

L'intervention chirurgicale est décidée sur la présence des signes fonctionnels et sur les chiffres de pression du cathétérisme.

Compte-rendu opératoire :

Le 6.7.57, Dr. SERVELLE. L'intervention effectuée sous circulation extra-corporelle met en évidence : une aorte de volume normal, pas de

frémissement palpable à sa surface.

A l'ouverture de l'aorte, on ne sent pas de rétrécissement orificiel ou sous orificiel. On referme.

Les suites opératoires sont simples.

Le malade est revu 6 mois après, son état fonctionnel est identique à ce qu'il était avant l'intervention.

OBSERVATION N° 4

Mme Picq..., 28 ans.

Aucun antécédent notable n'est retenu. A l'âge de 20 ans, lors d'un examen systématique on découvre un souffle systolique.

Une dyspnée d'effort, d'abord légère, apparaît à 21 ans; elle s'accroît les années suivantes. A 24 ans elle est manifeste, très accentuée pour des efforts minimes, survenant parfois la nuit et gênant le sommeil.

A 28 ans, la malade se présente devant nous, très dyspnéique et se plaignant depuis peu d'une sensation douloureuse et angoissante, thoracique, survenant à l'effort.

L'interrogatoire révèle des antécédents familiaux : une cardiopathie a entraîné à 46 ans, la mort de sa mère. De cette maladie ne sont connus que les électrocardiogrammes qui montrent une forte surcharge ventriculaire gauche.

Examen cardio-vasculaire :

Signes stéthacoustiques: on perçoit un souffle holosystolique, de forte intensité, dont le siège est apexien, endapexien. et sus-apexien.

Les irradiations sont axillaires. Il n'irradie pas vers la base, ni les vaisseaux du cou, ni dans le dos.

Le 1er bruit est bien perçu à la pointe . A la base les 2° bruits aortiques et pulmonaires sont normaux.

Radioscopie :

Le coeur est augmenté de volume, l'oreillette gauche est saillante dans les positions obliques antérieures.

Les artères pulmonaires sont un peu larges mais non expansives.
L'aorte ascendante n'est pas modifiée
Aucune calcification n'est visible.

Electrocardiogramme :

- le rythme est sinusal
- axe de P : 90° , amplitude de P en D2 = 3 mm, espace PR:18/100 sec.
- P est négatif en V, large en V5-V6
- AQRS: -45° , onde S V1: 30 mm, R V5 = -20 mm, I.Sokolow: 50 mm
- le segment ST englobé . T, l'onde qui est négative en D1, D2, V1, V4, V5
- sous-nivélé avec T positif en Vf
- sur-nivélé en V1, V2, V3
- crochetage de la branche montante en V5-V6

Vectocardiogramme :

Montre: une anomalie du départ de la boucle de QRS. Une surcharge systolique gauche importante avec une onde J bien apposée et un décalage du point J.

L'anomalie initiale est discrète et ne semble pas capable de modifier le développement ultérieur de la boucle.

Angiocardiographie sélective des cavités du coeur gauche :

La capacité du ventricule gauche est considérablement réduite, en systole. Le remplissage diastolique est normal. Les variations de volume sont très importantes. La paroi ventriculaire est très épaissie (4cm) dans la zone médio-ventriculaire. La chambre intermédiaire entre sigmoïdes et la cavité ventriculaire est de volume immuable, à bords réguliers de même calibre que l'aorte. On note, un reflux systolique de liquide opaque dans l'oreillette gauche qui est de dimensions normales. Il existe une dilatation globale des artères coronaires dont le tronc principal a le diamètre d'une artère sous-clavière.

Cathétérisme combiné droit et gauche :

- débit cardiaque : ?
- Saturation artérielle périphérique : ?

Dosages sanguins : normaux.

Pressions du coeur droit : ne sont pas élevées

Pressions du coeur gauche en mmHg

- ventricule gauche : . chambre de remplissage : 180
- . chasse infundibulaire : 70

Le cathétérisme des cavités gauches montre la présence d'un obstacle dans la région infundibulaire qui affirme :

- 1 - la grande différence de pression systolique enregistré dans le ventricule,
- 2 - l'étendue sur 3 cm des basses pressions ventriculaires lors du retrait du cathéter,
- 3 - l'identité des pressions sus et sous-sigmoïdiennes.

L'intervention chirurgicale est décidée :

Le 2-2-60, le Professeur MATHEY intervient sous circulation extra corporelle et hypothermie.

A l'ouverture du péricarde le coeur apparaît gros, le ventricule gauche est très volumineux.

Le coeur est dur à la palpation, tant au niveau du ventricule gauche, qu'au niveau du ventricule droit.

Il existe un léger frémissement sur l'aorte .

A l'ouverture de l'aorte , on ne trouve :

- ni trace de sténose aortique (les trois valves sont intactes)
- ni trace de sténose sous-orificielle, ni diaphragme fibreux, ni sténose musculaire.

La cavité ventriculaire gauche est petite.

L'intervention se limite à cette exploration. On referme l'incision aortique, Départ difficile du coeur après deux défibrillations.

Les suites opératoires sont difficiles et fébriles. Apparaît alors une défaillance cardiaque difficilement réductible.

Décès post-opératoire.

OBSERVATION N° 5

KADZ... Wladislas, 22 ans.

Dans les antécédents on ne trouve rien de notable. A l'âge de 15 ans un souffle systolique est perçu lors d'un examen systématique.

A 18 ans (1955) apparaît une dyspnée aux efforts soutenus, elle reste très légère aux efforts modérés. Il nous est alors adressé et nous l'hospitalisons.

A l'examen :

On perçoit un frémissement holosystolique au niveau du 5^e espace intercostal gauche. On entend à cet endroit un souffle holosystolique rude, mais d'intensité modérée.

On entend ce souffle dans le dos, il n'irradie pas vers la base, ni ses vaisseaux, il irradie vers l'aisselle.

Le 1er bruit est aboli au maximum du souffle (c'est-à-dire au 5^e espace intercostal gauche)

Le 2ème bruit est diminué au foyer pulmonaire

Le 2ème bruit aortique diminué.

Vaisseaux : la tension artérielle est à 12,5/6,5
les fémorales sont bien perçues.

Radioscopie :

Le coeur apparaît augmenté de volume.

- En oblique antérieure gauche, on voit un gros ventricule gauche
l'oreillette gauche n'est pas saillante
l'arc moyen est rectiligne. Il existe une petite saillie sur le bord gauche de la chambre infundibulaire.

L'aorte est normale, ainsi que sa portion initiale.

Les artères pulmonaires sont normales.

Electrocardiogramme :

Le rythme est sinusal

- l'axe de QRS est à -60° , sa durée : $8/100$ sec.
- l'espace PR est de $14/100$ de sec.

Il n'y a pas d'inversion de l'onde T en dérivation précordiale
onde S en V1= 22 mm, R V5= 33 mm , Sokolow: 35 mm

Signes de surcharge ventriculaire, partie ascendante du complexe rapide crochétée en D1, D2, V2, V1, V5-V6.

Cathétérisme des cavités droites :

Débit cardiaque : 5,9/l-minute

Saturation artérielle périphérique : 95%.

Dosages d'oxygène :

- veine cave supérieure : 14, 6
- oreillette droite : . partie haute : 15
- . partie basse : 14, 5
- ventricule droit : 14
- artère pulmonaire : 14, 7
- artère fémorale : 19, 1

Pressions du coeur droit :

- | | |
|-----------------------------------|-------------------|
| - oreillette droite | : 9/4 moy. 6 mmHg |
| - ventricule droit : partie basse | : 60/37 |
| - infundibulum | : 30/49 |
| - artère pulmonaire | : 25/15 moy. 18 |
| - capillaire pulmonaire | : 18/13 moy. 14 |

En conclusion : il n'y a pas de shunt, pas de trajet anormal. Il existe une chute de pression de 60 à 30 mmHg entre le ventricule droit bas et haut.

On ne porte aucun diagnostic précis à cette date. Le malade sort de l'hôpital.

Il revient nous voir 3 ans après en se plaignant d'une dyspnée plus importante qu'en 1957, il se plaint en outre de vertiges. Il est hospitalisé.

A l'examen, le souffle systolique est identique à celui de l'examen de 1957.

Le 2ème bruit est affaibli au foyer pulmonaire, et bien perçu au foyer aortique.

On perçoit un galop protodiastolique à la pointe.

La Radioscopie:

montre un coeur ayant encore augmenté de volume.

La masse ventriculaire gauche est très forte, très convexe, immobile.

La cinétique est nulle au niveau de la pointe et de l'arc inférieur gauche, mais la parité supérieure de l'arc inférieur gauche est battante.

En oblique antérieure droite existe une légère convexité postérieure immobile de l'oreillette gauche.

L'aorte est normale, il n'y a pas de dilatation de sa portion initiale.

Electrocardiogramme :

Le rythme est sinusal :

- AQRS : - 60°, durée de QRS 11/100 de sec.
- AP : 30°, durée de P en D2 : 8/100
- espace PR : 16/100 de sec en D2
- en précordiales droites : de grandes ondes S
- en précordiales gauches: une onde R exclusive, empâtée

L'indice de Sokolow est à 45 mm

Onde T négative en D1, V1, V5, V6, crochetage de la branche montante de QRS en D1, V1, V5, V6.

Conclusion : surcharge ventriculaire gauche et suspicion de bloc de branche gauche.

Vectocardiogramme :

Il existe un ralentissement portant sur la partie initiale jusqu'à 7/100 avec T opposé, il y a un décalage du point J, ouverture de la boucle T, déroulement antihoraire de QRS.

- l'intégrité du jeu sigmoïdien

- la présence d'une courbe de pression aortique très spéciale: en effet, la courbe de pression s'élève dès l'ouverture des valves, synchrone avec celle du ventricule. La montée de pression s'interrompt vite pour inscrire une oscillation de faible amplitude.

Le cathétérisme droit révèle non seulement des pressions systoliques augmentées mais surtout, à l'intérieur même du ventricule droit, une zone de basse pression et une zone de haute pression dont le gradient est égal à 46 mmHg.

On porte alors sur les données hémodynamiques, le diagnostic de sténose infundibulaire du ventricule gauche, mais aucune indication opératoire n'est posée. Le malade sort du service.

On le revoit 6 mois après dans le même état fonctionnel que précédemment. Les signes stéthacoustiques, radiologiques et électriques étaient identiques également.

OBSERVATION N° 6

JOU... Maurice 41 ans.

Le malade ne présente aucun antécédent pathologique.

A 22 ans on découvre lors d'un examen systématique un souffle systolique. Il ne se plaint alors d'aucun signe fonctionnel.

A 37 ans une dyspnée d'effort s'installe, et s'intensifie les années suivantes.

Il ressent en outre des douleurs constrictives sous mammaires gauches, non liées à l'effort.

En Février 1959 (41 ans) il est hospitalisé dans notre service pour un état fébrile prolongé évoquant une pneumopathie.

Examen du coeur et des vaisseaux :

Pas de frémissement à la palpation précordiale.

A l'auscultation : on perçoit un souffle de temps méso et télé-systolique, d'intensité modérée, de siège maximum apexo-endapexien. Il n'irradie ni vers l'aisselle, ni vers la base et ses vaisseaux, ni dans le dos. Les 2° bruits aortiques et pulmonaires sont normaux à la base.

On entend un bruit pré-systolique endapexien.

La tension artérielle est à : 13-7

Les artères périphériques sont bien perçues.

Examen pulmonaire :

On entend des râles sous crépitants et des sibilants à la base gauche.

Le reste de l'examen est négatif.

Radioscopie :

La masse ventriculaire gauche est légèrement augmentée de volume.

L'oreillette gauche n'est ni saillante, ni expansive.

L'aorte semble normale, il n'y a pas de dilatation de sa portion initiale.

Il n'y a pas de calcification mitrale ou aortique.

Electrocardiogramme :

Le rythme est sinusal .

- ondes P bifides en D1, D2, V5, V6; largeur: 10/100 sec. négatives en V1, diphasique en V2.
- espace P2 : 20/100
- AQRS : 0°
- onde S en V1 : 20 mm d'amplitude; R en V5: 34 mm
- indice de Sokolow : 54 mm

Aspect rr' de bloc de branche droit incomplet en V1, la déflexion intrinsèque à son délai d'apparition : 8/100. L'onde T est inversée en D1 avl V4, V5, V6.

Conclusion : aspect évident de surcharge gauche.

Vectocardiogramme :

- T bien opposé
- forte surcharge systolique gauche.

Le malade restant sub-fébrile, avec une vitesse de sédimentation à 15 mm à la 1ère heure et 40 à la 2ème. On pratique une hémoculture. Cet examen met en évidence un streptocoque. On évoque alors le diagnostic de greffe bactérienne endocardique.

Un mois après un traitement antibiotique intensif, on obtient l'apyrexie définitive.

L'électrocardiogramme montre alors un axe de QRS un peu plus dévié vers la gauche : -15°.

Après 6 mois de convalescence, il revient en disant que sa dyspnée s'est intensifiée, ses douleurs précordiales sont alors liées à l'effort.

L'examen ne révèle rien de nouveau, si ce n'est en scopie une légère saillie de l'oreillette gauche en oblique antérieure droite; et à l'électrocardiogramme un axe de QRS à -15°.

OBSERVATION N° 7

NIOB... Catherine, 13 ans.

Aucun antécédent n'est noté à l'interrogatoire. On apprend qu'à l'âge de 3 ans on a découvert un souffle systolique.

A l'âge de 8 ans s'installent :

- une dyspnée d'effort qui s'intensifie par la suite,
- des lipothymies fréquentes.

Lorsqu'on nous l'amène pour ces signes fonctionnels en 1959 (elle a alors 13 ans) elle dit être essoufflée à la marche rapide et la montée d'un seul étage, parfois même au repos. Elle se plaint en outre de palpitations.

A l'examen :

On découvre à l'inspection une ébauche de thorax en "entonnoir", et une saillie hémithoracique gauche.

A la palpation on perçoit un frémissement systolique aux 3° et 4° espaces intercostaux gauches.

On entend un souffle holosystolique, maximum au siège du frémissement. Ce souffle est de timbre rude et soufflant. Il irradie vers l'aiselle et le dos. Il n'est pas perçu à la base, ni aux vaisseaux du cou.

A la pointe, le 1er bruit est perçu, le 2è est dédoublé et éclatant il est perçu normalement au foyer aortique.

La tension artérielle est à 8-4

Les artères périphériques sont bien perçues le reste de l'examen est normal.

Radioscopie :

Le coeur est un peu augmenté de volume. L'arc moyen gauche présente une double bosse, dont l'inférieure est arrondie, expansive et se détache très bien en oblique antérieure gauche. L'arc inférieur gauche est un peu convexe.

Le ventricule gauche saille en oblique antérieure gauche. L'aorte est normale aucune dilatation n'est visible. On ne voit pas de calcifications mitrales ou aortiques.

Les artères pulmonaires sont un peu fortes mais non expansives, le poumon paraît hypervascularisé.

L'examen baryté permet de voir une oreillette gauche volumineuse pulsatile mais non expansive.

Electrocardiogramme :

Le rythme est sinusal.

Les ondes P ont une forte amplitude (3 à 4 mm) en D1, D2, avl, elles sont négatives en V1, V1, V2, axe de P : 0° , espace PR : 16/100 sec.

L'axe de QRS : 0°

- onde S en V1 : 18 mm en V3 : 35 mm
- onde R en V5 : 32 mm
- indice de Sokolow : 50 mm

Segment St sous-déniellé en D1, D2, V1, Vf, V4, V5, V6

Onde T négatives en D1, V1, V5, V6

Conclusion : signes de surcharge gauche accusés.

Vectocardiogramme :

met en évidence une surcharge ventriculaire gauche accusée avec troubles de conduction intra-ventriculaire.

Le T est d'amplitude modérée et non franchement opposé au grand axe de QRS comme on le voit dans les surcharges systoliques.

Cathétérisme droit et gauche combiné :

Début cardiaque : ?

Saturation artérielle périphérique 93%

Dosages sanguins : en vol. O2 %

- veine cave supérieure 12,2
- oreillette droite 12,4
- ventricule droit 12,2

- artère axillaire 17,7

Pressions du coeur droit en mmHg

- oreillette droite 8/2 moy. 5
- ventricule droit 60/4
- artère pulmonaire : 60/32 moy. 44
- capillaire pulmonaire : 38/25 moy. 30
- artère axillaire : 92/50 moy. 62

Commentaire : les pressions indiquées sont une moyenne de différentes valeurs relevées en cours de cathétérisme. Les pressions sont notablement élevées dans les cavités droites pendant le cathétérisme, exemple : dans l'artère pulmonaire droite : au début : 44/23 moy. 31

à la fin : 70/40

capillaire pulmonaire : au début 36/21 moy. 28

fin 40/30 moy. 35

La morphologie des courbes des cavités droites est normale, le "capillaire" en particulier présente 2 sommets de hauteurs égales.

Dans l'aorte la courbe est assez particulière après une montée rapide il y a une chute brusque suivie d'un important ressaut.

Les pressions des cavités droites de l'artère pulmonaire et des capillaires pulmonaires sont anormalement élevées.

Le cathétérisme des cavités gauches fut pratiqué à un autre moment.

Pressions :

On atteint l'aorte par une sonde de Still (cathé. rétrograde à partir de l'artère fémorale.

- dans l'aorte : 105/60
- dans l'artère fémorale : 110/62

on atteint les cavités gauches par voie bronchique :

- oreillette gauche : 35/25 moy. 28
- ventricule gauche : 210/5 et 20

Comme on le voit les pressions ventriculaires gauches sont très augmentées et le gradient entre ce ventricule et l'aorte est de 105 mmHg. Quelques mois après la malade meurt subitement.

OBSERVATION N° 8

QUAN... Danièle, 11 ans

A l'âge de 6 mois à l'examen d'une otite on découvre un souffle systolique.

A l'âge de 4 ans apparaît une dyspnée d'effort d'abord peu importante, mais qui va s'intensifier les années suivantes.

Lorsque nous sommes amenés à l'examiner en 1957 (elle a 11 ans) elle nous dit qu'elle évite de courir, qu'elle ne peut monter un seul étage sans être essoufflée, et qu'elle dort sur 2 oreillers. Elle se plaint en outre de périodes d'asthénies pendant lesquelles la dyspnée est plus importante.

A l'examen: on perçoit à la palpation un frémissement systolique au 4° espace intercostal gauche. Un souffle holosystolique est maximum à cet endroit, il est intense. Il irradie vers la pointe où il est soufflant, vers le haut, mais n'est pas perçu aux vaisseaux du cou. Il irradie loin vers l'aisselle.

Le 2° bruit est diminué au foyer pulmonaire, diminué au foyer aortique.

Le 1er bruit est normalement perçu.

La tension artérielle est 8,5 - 4,5. Les artères périphériques sont bien perçues.

Radioscopie :

Montre un cœur nettement augmenté de volume, le bord gauche touche la paroi thoracique, la pointe plonge dans le diaphragme.

L'arc moyen gauche est à peine saillant battant, non expansif.

L'artère pulmonaire droite est bien visible, la gauche est cachée par le contour gauche. Le pédicule est étroit. La vascularisation pulmonaire est normale.

En oblique antérieure gauche: on voit le ventricule gauche saillant nettement et débordant la colonne vertébrale.

L'oreillette gauche saille également, elle n'est pas expansive.

Electrocardiogramme :

Le rythme est sinusal : PR: 16/100 sec.

AQRS est dévié à gauche : -30°

En déviation D1 et D2 les ondes P sont larges. Le segment ST est sous-dénivellé en D1 et D2 en avl il est surdénivellé et en précordiales droites, et sous dénivelé en précordiales gauches : V4, V5, V6.
Indice de Sokolow très augmenté.

Cet ensemble permet d'affirmer une surcharge ventriculaire gauche systolique mais on est gêné par la présence d'ondes S jusqu'en V6.

Le Vectocardiogramme :

montre une forte surcharge ventriculaire gauche avec ralentissement terminal. T est opposé mais de très petite amplitude.

En conclusion : il s'agit d'une surcharge systolique avec trouble de conduction intra-ventriculaire terminal.

Le Phonocardiogramme :

montre au 4^e espace intercostal gauche un bruit protodiastolique non entendu cliniquement.

Cathétérisme combiné droit et gauche :

Débit cardiaque 2,8 l/minute

Saturation artérielle périphérique : 96%

Pressions du coeur droit : en mmHg

- oreillette droite : 12/0 moy. 4

- ventricule droit : 38/2 et 5 - infundibul
60/3 et 5 - remplissage

- artère pulmonaire: 38/15 moy. 25

- capillaire pulmonaire : 18/10 moy. 12

Les pressions systoliques du ventricule droit et de l'artère pulmonaire sont un peu élevées . Il existe une sténose infundibulaire droite.

Pressions des cavités gauches :

- oreillette gauche : 18/8
- ventricule gauche : 280/5 et 10
- artère fémorale : 115/5

Ces données hémodynamiques font décider l'intervention en portant le diagnostic de sténose aortique.

Compte-rendu opératoire le 10-2-58 :

Sous hypothermie à 28°.

Avant même la sternotomie survient un arrêt cardiaque, on sectionne rapidement le sternum pour masser.

A l'ouverture du péricarde, le ventricule gauche apparaît peu augmenté de volume, très musclé, le ventricule droit est de taille normale. Le massage est difficile du fait de l'épaisseur du ventricule gauche.

Après incision de l'aorte on passe facilement un doigt à travers l'orifice valvulaire. Le rétrécissement sous-aortique semble peu serré, on dilate au doigt et au dilatateur. On ferme et on suture l'aortotomie.

On vérifie la voie pulmonaire après incision de l'artère pulmonaire on passe aisément le doigt dans l'artère et dans la chambre de remplissage. On referme la cardiotomie.

Plusieurs tentatives infructueuses de défibrillation sont faites, à chaque fois survient un arrêt cardiaque et une reprise de fibrillation.

Une injection intra-cardiaque de 2 mg d'adrénaline et de 10 cc de ClCa après 40 minutes d'arrêt, reprise des battements en rythme nodal. On arrête le massage et on ferme.

Les suites opératoires sont assez difficiles : les premiers jours, il y a de la fièvre, deux oliguries on entend un frottement péricardique.

L'examen cardiovasculaire est identique à celui qui avait été effectué avant l'intervention, ainsi que la silhouette radiologique.

Mais trois semaines après l'intervention le souffle cardiaque est nettement moins intense.

On revoit le malade six mois après .

La dyspnée existe mais pour des efforts plus importants qu'avant l'intervention.

Par contre le souffle systolique est redevenu ce qu'il était avant, c'est-à-dire assez intense.

Le reste de l'examen est identique à celui qui précédait l'intervention.

OBSERVATION N° 9 CARL... Jacques, 26 ans

Dans ses antécédents, on ne retrouve que des angines assez fréquentes dans l'enfance.

Antécédents familiaux : une soeur "cardiaque".

A 22 ans, pendant son service, qu'il effectue dans des conditions normales, on découvre un souffle systolique. Il ne se plaint alors d'aucun signe fonctionnel jusqu'en 1958 bien qu'il exerce le métier fatiguant de facteur. Ce n'est qu'à la fin de cette année qu'apparaît une très légère dyspnée d'effort, survenant notamment à la montée des escaliers et en marche en montée. Mais ne ressent rien à la marche en terrain plat.

En Avril 1960, après une angine, le médecin traitant constatant un accroissement du souffle systolique nous l'adresse en demandant son hospitalisation.

A l'examen :

Pas de frémissement précordial.

A l'auscultation on perçoit un souffle holosystolique d'intensité rude, de timbre rapeux siégeant aux 3° et 4° espaces intercostaux gauches irradiant loin vers la clavicule droite, mais pas aux vaisseaux de la base. Il irradie peu vers l'aisselle et pas dans le dos.

Les 2^es bruits aortiques et pulmonaires sont bien perçus à la base.

La tension artérielle est 14-8.

Les oscillations prises aux 4 membres sont normales.

Radioscopie :

Le coeur est de volume normal. L'aorte descendante est un peu élargie à sa partie initiale.

Dans les diverses incidences : il n'existe pas de saillie des cavités gauches, pas de calcifications.

Le parenchyme pulmonaire est normal.

Electrocardiogramme :

Le rythme est sinusal .

- L'axe de QRS : + 10°, axe de P : + 30° , espace PR: 16/100 sec.
- Les ondes P, QRS et T sont négatives en D3 : T. isoélect. D2
T négatives à V1
- Aspect Qr en D3, ondes Q d'amplitude 1,5 mm en D2, onde Q de 2 mm en aVF, large de 4/100 sec.

En précordiales droites :

- onde S en V1 = 15 mm
- sous-dénivellation du segment ST en V2-V3

En précordiales gauches R en V5 = 15 mm d'amplitude

En V6 existe une onde q de 3/100 de sec de large et de 1,5 mm d'amplitude
T isolélectrique en V6 . Indice de Sokolow : 30 mm

Conclusion : pas de signes de surcharge gauche.

Vectocardiogramme :

Evoque une légère surcharge gauche avec trouble de conduction intra-ventriculaire.

Suspicion de nécrose postéro-inférieure.

Cathétérisme cardiaque combiné droit et gauche :

Débit cardiaque : normal

Saturation : normale

Dosages sanguins : en vol. d'O₂ pour %

- veine cave supérieure : 17,3
- oreillette droite : 17,3
- ventricule droit haut : 16,8
- ventricule droit bas : 16,8
- artère pulmonaire : 16,8

Pressions du coeur droit :

- oreillette droite : 9/4
- ventricule droit : 30/2 et 6 infundibulum
30/12 et 6 remplissage
- artère pulmonaire gauche : 38/10 moy. 16

Les pressions enregistrées dans les cavités droites sont subnormales il n'existe pas de sténose infundibulaire.

Pressions dans le coeur gauche .

Le ventricule gauche est atteint par voie artérielle fémorale rétrograde.

- Ventricule gauche : chambre de remplissage: 180/8 et 15
zone infundibulaire : 120/12
- Aorte Pic : 120/80 moy. 100
plateau : 100
- Artère fémorale : 110/80 moy. 100

Commentaire : L'opérateur a de grosses difficultés pour atteindre la chambre de remplissage, lorsqu'il l'atteint, s'inscrivent les hautes pressions systoliques (180) avec une morphologie brusquement ralentie à mi-hauteur de l'ascension ventriculaire. Dans l'infundibulum qui est long, la morphologie est en plateau, précédé d'un pic initial.

Sur l'aorte initiale, le sommet du pic est à 8 à 9/100 après le départ de la courbe. La hauteur du plateau aortique est identique à celle de la pression fémorale.

Ces données hémodynamiques ajoutées au contexte clinique permettent de porter le diagnostic de sténose infundibulaire du ventricule gauche. On ne pose pas l'indication opératoire.

BERCU et Collaborateurs (observations n° 10 et 11)

OBSERVATION N° 10

Il s'agit d'un homme de 35 ans, il n'a pas d'antécédents, dans sa famille on retrouve ; chez la mère (55 ans) une cardiopathie non précisée, un frère ayant subi une valvulotomie pour sténose aortique, un 2° frère porteur d'un gros coeur.

On lui découvre à 19 ans un souffle systolique. Ce malade se plaint depuis 5 ans d'une dyspnée d'effort modérée.

A l'examen :

On perçoit un frémissement systolique apexien et au 4° espace I.G. A la pointe on entend un souffle systolique rude il est également bien entendu le long du bord gauche du sternum.

Les 2^es bruits aortiques et pulmonaires sont bien entendus à la base.

Radioscopie et électrocardiographie

mettent en évidence une hypertrophie ventriculaire gauche.

Cathétérisme du coeur gauche :

Par ponction du ventricule gauche par voie transthoracique.

- ventricule gauche : 260 mmHg
- artère humérale : 130 mmHg

Le gradient des pressions systoliques entre le ventricule gauche et l'artère humérale est de 130 mmHg.

Pensant être devant une sténose aortique, l'intervention chirurgicale est décidée pour effectuer la valvulotomie.

A l'ouverture de l'aorte, les valves apparaissent souples et normales la cavité ventriculaire gauche est par contre trop étroite pour admettre le doigt. L'intervention se limite à cette exploration.

10 heures après le malade meurt.

Autopsie :

Le coeur est globalement hypertrophié. Les valves sont normales, sauf la mitrale, qui est un peu épaissie.

Les deux cavités ventriculaires sont considérablement réduites, limitées à de simples fentes.

L'épaisseur du ventricule droit est de 7 mm et celle du ventricule gauche de 16 mm.

Le long de la chambre de chasse du ventricule gauche, sur la cloison ventriculaire, sur une zone de 2 cm sur 3, l'endocarde est lisse et brillant, son épaisseur est 1 mm.

Sur le myocarde septal et du ventricule gauche, existent de petites zones de sclérose.

Les artères coronaires sont rétrécies à certains endroits par des plaques d'athérome.

OBSERVATION N° 11 :

C'est un homme de 34 ans (frère du n° 10) chez lequel on découvre à 29 ans, à l'occasion d'une hématémèse d'origine non déterminée, un souffle systolique, cette même année apparaît une dyspnée d'effort croissante. Il se plaint en outre de douleurs précordiales non liées à l'effort.

A l'examen :

Un frémissement systolique est perçu à la pointe et le long du bord gauche du sternum.

A ces mêmes localisations siège un souffle systolique, intense et rude.

Le 2° bruit aortique est couvert par l'intensité du souffle systolique apexien.

La Radioscopie et l'Electrocardiogramme révèlent une hypertrophie ventriculaire gauche et une légère hypertrophie auriculaire gauche.

Le Cathétérisme du ventricule gauche, par voie transthoracique, montre :

dans le ventricule gauche : 280 mmHg de pression systolique, et dans l'artère humérale : 120/80. Le gradient est donc de 160 mm/hg.

L'intervention à coeur fermé donna "une fracture valvulaire aisée".(1)

Revu peu de temps après le malade se plaignait toujours de sa dyspnée d'effort.

Les signes stéthacoustiques n'avaient absolument pas varié, par rapport à ceux qui avaient été perçus avant l'opération.

(1) Seul compte-rendu opératoire donné par l'auteur.

BRENT et Collaborateurs (observations N° 12, 13 et 14

(Nous avons retenu 3 observations sur les 10 présentées). L'auteur insiste particulièrement sur le caractère familial que revêt l'affection.

OBSERVATION N° 12 :

Il s'agit d'un homme de 28 ans, sans antécédents personnels mais dont les antécédents familiaux sont importants: un frère est décédé à 29 ans subitement, un 2° frère porteur d'un souffle systolique apexien isolé, son père est mort de "cardiopathie".

Un oncle paternel mort subitement à 25 ans, un autre à 54 ans, un neveu (côté paternel) opéré de sténose pulmonaire, un cousin (côté paternel) mort jeune en insuffisance cardiaque aiguë.

Depuis 2 ans, ce malade se plaint d'une dyspnée d'effort, de syncopes et de palpitations. A l'âge de 18 ans on lui avait découvert un souffle systolique.

A l'examen :

on perçoit un galop protodiastolique apexien.

On entend à la pointe et le long du bord gauche du sternum, un souffle systolique rude et musical, irradiant vers le cou, l'aisselle et le dos.

Les 2° bruits aortiques et pulmonaires sont normaux. Tension artérielle : 15-7.

Radioscopie :

Le coeur est de volume normal, le ventricule gauche semble un peu augmenté.

Il n'y a pas de dilatation aortique dans sa portion initiale. Pas de calcifications visibles.

L'électrocardiogramme montre une surcharge ventriculaire gauche.

Le Cathétérisme du ventricule gauche :

montre un gradient systolique entre le ventricule gauche et l'aorte de 95 mm Hg. Pression dans le ventricule gauche : 226/12. Pression dans l'aorte : 131/61.

L'intervention chirurgicale est décidée, elle objective: des valves aortiques normales. On peut passer le doigt dans la chambre de chasse ventriculaire gauche. Il n'y a pas de sténose sous-valvulaire.

Les suites opératoires sont simples.

Le malade meurt subitement 8 jours après.

Autopsie :

Le coeur est gros et pèse 550 g. A l'ouverture du coeur : les deux ventricules sont hypertrophiés, surtout le gauche. Le septum d'hypertrophie bombe dans les 2 cavités ventriculaires surtout la gauche, dont la cavité se rétrécit à 2,5 cm de l'orifice aortique, entre le rétrécissement et l'orifice aortique la chambre de chasse est dilatée, en forme de petite cavité.

Les valvules aortiques, ainsi que celles des autres orifices sont normales.

L'endocarde de la cavité infundibulaire gauche est épais et fibreux. L'épaisseur de la paroi ventriculaire gauche est de 2 à 3 cm, celle du septum est de 3 cm.

Les artères coronaires sont normales.

OBSERVATIONS N° 13 :

(Il s'agit d'un oncle paternel du malade précédent).

C'est un homme de 54 ans qui se plaint, depuis de nombreuses années, d'une dyspnée d'effort, de syncopes et de palpitations.

A l'examen :

On perçoit un souffle systolique intense siégeant à l'apex et le long du bord gauche sternal. Il irradie au 2° espace intercostal droit et du cou.

Les 2° bruits aortiques et pulmonaires sont bien perçus.

L'électrocardiogramme : (1)

ne montre qu'une grande amplitude de QRS en précordiales gauches, sans signes de surcharge.

On n'effectue pas d'étude hémodynamique.

Quelques semaines après, le malade meurt subitement.

Autopsie :

Les mêmes modifications cardiaques que pour le cas précédent sont notées.

Le cœur est gros. Le ventricule gauche est plus hypertrophié que le droit. Les valves aortiques sont normales, 1,5 au-dessous de l'orifice aortique, la chambre de chasse se rétrécit, pour s'oblitérer presque complètement.

Cette sténose semble due à l'hypertrophie septale et à l'hypertrophie ventriculaire gauche.

Au-dessus de ce rétrécissement la chambre de chasse se dilate légèrement.

Toutes les valvules sont normales. L'endocarde est un peu épaissi. Léger athérome coronarien.

(1) L'auteur ne donne pas de compte rendu radioscopique.

OBSERVATION N° 14 :

Il s'agit d'une femme de 34 ans.

Dans les antécédents familiaux: le père est mort "du coeur" à 47 ans, son fils est porteur d'une communication interventriculaire, sa fille d'une myocardite rhumatismale. Un de ses frères est mort subitement à l'âge de 14 ans. Une de ses soeurs qui a 30 ans se plaint depuis peu d'une dyspnée d'effort et d'angine; à l'auscultation on lui trouve un souffle systolique apexien modéré et une surcharge ventriculaire gauche radiologique et électrique (un fils de cette malade présente un souffle systolique apexien) Une autre soeur de 23 ans présente un souffle systolique apexien isolé.

Dans ses antécédents personnels on ne retrouve rien. On découvre un souffle systolique à 25 ans. Ce n'est qu'à 30 ans qu'elle commence à se plaindre d'une dyspnée d'effort, accompagnée de douleur précordiale, et de syncopes.

L'auteur la voit à 34 ans présentant à l'examen un souffle systolique intense de siège apexo-endapexien, irradiant vers le cou.

La radiographie et l'électrocardiogramme :

révèlent une hypertrophie ventriculaire gauche.

La cathétérisme des cavités gauche

montre un gradient systolique entre le ventricule gauche et l'aorte de 50 mm Hg.

On ne peut retirer la sonde du ventricule gauche à l'aorte.

La malade meurt subitement quelques mois après.

L'autopsie :

" montre (selon les termes de l'auteur) les mêmes modifications cardiaques dans les observations n° 12 et 13 c'est-à-dire: une masse musculaire obstruant le ventricule gauche à 1 cm des valves, saillant également dans la cavité ventriculaire droite, mais sans en gêner l'évacuation".

MORROW et collaborateurs exposent deux cas très complets (observations n° 15 et 16)

OBSERVATION N° 15 :

Il s'agit d'un homme de 27 ans, sans antécédents familiaux. Ses antécédents personnels se limitent à l'âge de 16 ans à l'apparition de douleurs constrictives précordiales survenant à l'effort.

A 20 ans on découvre un souffle systolique. Depuis l'âge de 26 ans une dyspnée d'effort est apparue, doublée d'orthopnée et de dyspnée paroxystique nocturne. Les douleurs angineuses qui n'ont pas cessé depuis l'âge de 16 ans se sont nettement aggravées depuis.

A l'examen, on perçoit un frémissement systolique à la point et le long du bord gauche du sternum.

A l'auscultation : on entend un souffle holosystolique intense à l'apex et le long du bord gauche sternal, un 2° souffle systolique plus faible à la base du coeur et irradiant vers le cou.

On perçoit en outre un bref roulement méso-diastolique apexien, et galop protodiastolique.

Radiographie :

On voit une augmentation globale de la masse cardiaque, prédominant sur le ventricule gauche. Il n'y a pas de dilatation de l'aorte mitrale, ni calcifications visibles.

L'électrocardiogramme

montre une surcharge des cavités gauches.

Angiocardiographies gauche sélective :

On ne voit pas d'obstacle à l'éjection du ventricule gauche. Le ventricule gauche paraît petit, l'oreillette gauche normale.

Cathétérisme combiné droit et gauche :

Au repos :		A l'effort :	
- Index cardiaque	: 3, 11 litres	4, 29 litres	
- pression artérielle pulmonaire	: 45/10 moy. 18	60/22 moy. 40	
- pression capill. pulmonaire	: 17/9 " 19	40/12 " 26	

Cavités gauches :

- oreillette gauche : 16 mmHg de moyenne
- ventricule gauche
 - pour la chambre de remplissage : 192/37
 - pour la zone infundibulaire : 118 mmHg
- aorte 118/70

Au retrait de la sonde s'inscrivent 2 zones de pression intra-ventriculaire gauche.

Le gradient systolique ventriculo-aortique est de 74 mmHg.

L'intervention est décidée : faite sous circulation extra-corporelle.

L'aorte apparaît de taille normale, on perçoit un léger frémissement à sa surface.

L'oreillette gauche est augmentée de volume, tendue elle est le siège d'une régurgitation modérée par la valvule mitrale dont les valvas sont normales.

La valve aortique est normale, il n'y a pas de sténose sous-valvulaire.

Le doigt atteint facilement l'apex du ventricule gauche, il n'y a pas d'obstruction de l'infundibulum gauche.

La paroi du ventricule gauche est très épaisse, l'endocarde semble normal.

OBSERVATION N° 16 :

Il s'agit d'un homme de 20 ans, qui se plaint depuis l'âge de 15 ans d'une dyspnée d'effort. On lui trouve à 12 ans un souffle systolique. Il n'a aucun antécédent familial.

A 20 ans lorsqu'il est examiné par l'auteur, il se plaint de la dyspnée d'effort, de douleurs précordiales et de vertiges. A la palpation frémissement systolique de pointe.

A l'auscultation, on perçoit un souffle systolique intense, siégeant à la pointe et le long du bord gauche du sternum, faiblement perçu en foyer aortique. On entend un galop protodiastolique à la pointe.

La Radioscopie

montre un coeur augmenté de volume, sans modification de l'aorte initiale.

L'électrocardiogramme :

montre une déviation axiale gauche et une hypertrophie ventriculaire gauche.

Angiocardiographie gauche sélective

Après injection dans le ventricule gauche on met en évidence une fuite mitrale.

La chambre de chasse du ventricule gauche se rétrécit beaucoup pendant la systole. La cavité ventriculaire gauche apparaît comme amputée et presque divisée par une masse.

Cathétérisme des cavités droites et gauches du coeur:

- index cardiaque : 3 l.
- pressions dans le coeur droit
 - pression artérielle pulmonaire : 20/12 moy. 15
 - pression capillaire pulmonaire : 14/11 moy. 12
 - ventricule droit : 20/4
 - oreillette droite : 8/0 moy. 4

+ Pressions dans le coeur gauche en mmHg.

On trouve deux pressions systoliques dans le ventricule gauche, l'une égale à la pression systémique, l'autre la dépassant de 75 mmHg:

- oreillette gauche : 14 de moyenne
- ventricule gauche : pression distale : 113/20
pression proximale: 185/20
- aorte : 110/70

L'intervention est décidée, 1 an après ces examens.

Compte-rendu opératoire : sous circulation extra-corporelle.

On sent un léger frémissement sur l'aorte, qui apparait normale et sans dilatation de sa portion mitrale. L'oreillette gauche est un peu augmentée de volume, sa pression est de 20 mmHg.

Il existe un gradient de pression de 50 mmHg entre la chambre de remplissage ventriculaire gauche et l'artère radiale.

Les parois ventriculaires gauches sont très épaisses. L'oreillette gauche est normale ainsi que la valvule mitrale (qui régurgite néanmoins) et la chambre de chasse ventriculaire gauche.

Un doigt et un gros dilatateur de Brock passent aisément jusqu'à la pointe du coeur.

Sur les huit cas présentés par GOODWIN et HOLLMAN nous n'en avons retenu que deux ; les 6 autres cas ne comportant aucune des investigations nécessaires pour un diagnostic de certitude.

OBSERVATION N° 17

Il s'agit d'un homme de 42 ans qui a eu un rhumatisme articulaire aigu dans l'enfance.

Depuis l'âge de 36 ans il se plaint de douleurs constrictives précordiales d'effort, elles se sont intensifiées depuis.

Depuis un an il éprouve une dyspnée d'effort qui croît régulièrement.

A noter à 32 ans une crise de tachycardie paroxystique.

A l'examen :

Il n'existe pas de frémissement à la palpation, on sent un choc de pointe, violent.

On entend toute l'aire précordiale et notamment à la pointe un souffle systolique d'intensité modérée. Il irradie un peu vers le foyer aortique.

Le phonocardiogramme montre un souffle holosystolique et un 2° bruit précoce

La Radioscopie :

montre un coeur de taille normale, avec saillie du ventricule gauche en position transverse.

L'aorte est normale, il n'y a pas de calcifications visibles.

Electrocardiogramme :

montre une déviation axiale gauche de QRS importante (-40°). durée du complexe QRS : 11/100 sec.

Le tracé évoque un bloc de branche gauche incomplet, associé à une hypertrophie ventriculaire gauche.

Cathétérisme du ventricule gauche par ponction transthoracique .

Pression du ventricule gauche 155/18
Pression dans l'artère humérale 95/60

Il existe donc un gradient systolique de 60 mmHg.

On décide l'intervention. Elle a lieu le 26.11.1958.

Un cathétérisme effectué per-opératoirement montre des chiffres identiques de pression pour le ventricule gauche et l'aorte soit 150 mmHg

Compte-rendu opératoire :

A l'ouverture de l'aorte, les valves sont normales. Le doigt pénétrant dans le ventricule gauche est gêné dans sa progression par un rétrécissement dû à l'énorme hypertrophie septale. On excise partiellement cet obstacle.

Les pressions prises post-opératoirement sont identiques à celles qui avaient été prises avant l'intervention.

Les suites opératoires sont simples.

Le malade est revu 7 mois après l'opération, tous ses signes fonctionnels ont disparus.

Le souffle systolique paraît à l'auscultation plus doux et plus bref.

L'électrocardiogramme est inchangé.

OBSERVATION N° 18

Il s'agit d'un homme de 28 ans sans antécédent personnel, mais dont le père est "cardiaque".

Depuis l'âge de 23 ans il se plaint d'une dyspnée d'effort qui s'est aggravée depuis 2 ans, et de douleurs constrictives précordiales d'effort.

L'examen :

A la palpation : on sent, un violent choc de pointe et un frémissement systolique; également à la pointe.

On entend surtout le précordium, mais particulièrement à l'apex et le long du bord gauche sternal : un souffle systolique d'intensité modérée irradiant peu vers le cou.

Le 2° bruit est éclatant à la pointe.

Phonocardiogramme :

montre un bref souffle systolique.

Radioscopie :

Le ventricule gauche apparaît volumineux et l'oreillette gauche un peu dilatée.

Il n'existe pas de calcifications aortiques.

Electrocardiogramme :

L'axe de QRS : -30°

Onde T inversée en D1 et avl, de V4 à V7

En V5 il y a un r S, l'onde Q est bifide dans la même dérivation.

Il semble s'agir d'une hypertrophie ventriculaire combinée avec hypertrophie auriculaire gauche et sans doute signe de lésion antérieure.

Cathétérisme combiné droit et gauche :

Dosages sanguins en vol. O₂ %

- différence artério-veineuse : 5 vol %

- débit cardiaque 6 à 5 litres /minutes.

Coeur droit :

- oreillette droite : 12/6
- ventricule droit : chambre de remplissage : 60/8
infundibulum : 48/8
- artère pulmonaire 48/24 moy. 35
- capillaire pulmonaire moyenne 21

Coeur gauche :

- gradient systolique : ventricule gauche, aorte: 65 mm
- ventricule gauche : 165/55 mmHg
- artère humérale : 100/65

Angiocardiographie veineuse :

Montre un rétrécissement au défilé de l'infundibulum ventriculaire droit.

La zone aortique est normale.

Le ventricule gauche semble hypertrophié et l'oreillette gauche un peu dilatée.

L'étude analytique et comparative de ces 18 observations va nous permettre d'exposer les signes de la sténose infundibulaire du ventricule gauche.

LES SIGNES DE LA STENOSE INFUNDIBULAIRE DU VENTRICULE GAUCHE.

(d'après 18 cas: 9 cas personnels et 9 relevés dans la littérature).

Sexe :

Dans nos cas, l'affection ne semble pas prédominer dans l'un ou l'autre sexe. Il n'en est pas de même pour les auteurs étrangers dont les malades sont presque tous de sexe masculin.

Age :

Malades personnels : entre 11 et 41 ans

Malades de la littérature entre 20 et 54 ans

Age moyen : 25 ans dans nos cas

33 ans pour les autres.

En ce qui concerne les examens complémentaires, le lecteur pourra utilement se reporter aux quelques schémas et photographies présentés à la fin de ce commentaire.

Ces quelques planches d'illustrations sont extraites au hasard d'une volumineuse iconographie qu'il n'était pas matériellement possible de publier en entier.

L'illustration de l'observation n° 1 a cependant été donnée dans son ensemble et il y a une extraordinaire similitude entre tous les cas.

Antécédents personnels :

Un de nos malades avait eu de fréquentes angines dans son enfance, ainsi qu'une malade de BERCU, un malade de GOODWIN et HOLLEMAN avait eu un rhumatisme articulaire aigu dans son enfance.

Tous les autres malades présentés étaient indemnes de tout antécédent infectieux.

Antécédents familiaux :

Deux de nos malades avaient dans leur famille des "cardiaques".

Les malades de BRENT ont tous de nombreux collatéraux atteints de cardiopathies diverses, ou morts subitement. Ce qui permet à cet auteur de parler de cardiopathie familiale.

Un malade de BERCU et un autre de HOLLEMAN disaient avoir des cardiaques dans leur famille.

Les circonstances de découverte de la cardiopathie :

Un examen systématique est à l'origine de la découverte d'un souffle systolique, chez 6 de nos malades et 7 de la littérature.

Des signes fonctionnels amenèrent les autres malades à consulter.

Apparition des signes fonctionnels :

Ce fut entre 18 et 28 ans pour 6 de nos malades, pour les 3 autres : 4, 8 et 37 ans.

Dans les autres observations la date d'apparition est comprise entre 15 et 36 ans.

Les signes fonctionnels :

La dyspnée d'effort a toujours été constatée chez tous les malades. Elle semble être le premier signe en date. Modérée chez 6 de nos malades la dyspnée était apparue une année avant qu'ils viennent nous consulter. Les 3 autres malades ont vu leur dyspnée s'installer dans l'enfance et s'in-

tensifier considérablement par la suite. Chez ces derniers, elle rendait tout effort presque impossible, se doublant d'une dyspnée de decubitus.

Les autres auteurs n'insistent pas sur la dyspnée et sur son intensité. Leurs malades ne consultent que 4 à 5 ans après son apparition.

Les douleurs précordiales sont le 2° signe fonctionnel dont se plaignaient 4 de nos malades. Il s'agissait: soit d'une simple gêne thoracique à l'effort, sans constriction (2 cas) soit de douleur thoracique sourde et angoissante liée à l'effort (1 cas); soit encore de douleur constrictive sous-mammaire non liée à l'effort (1 cas).

Dans la littérature, on retrouve dans 6 cas sur 9; des précordialgies d'effort de type angineux

Des syncopes ont seulement été observées chez les malades de BRENT (3 cas).

Des palpitations, une tachycardie d'efforts, des lipothymies ont pu être accessoirement observées, ainsi qu'une sensation d'asthénie.

Examen :

Déformation thoracique : 1 seul malade en présentait une (obs. 7) sur 18.

Palpation précordiales :

Un frémissement systolique a été retrouvé dans 4 de nos cas et 6 des autres auteurs. Il siège au 3° et 4° ou au 5° espace intercostal gauche et le long du bord gauche du sternum. Jamais à la base du coeur.

Les signes stéthacoustiques :

Un souffle systolique a toujours été entendu. Le plus souvent il couvre toute la systole.

Nous l'avons trouvé d'intensité forte dans 6 cas, moyenne : 3 cas.

Dans les autres cas publiés il est toujours de forte intensité.

Timbre : le plus souvent rude et râpeux il est parfois soufflant.

Siège du souffle :

Cas personnel : le maximum du souffle est généralement méso-cardiaque 3° et 4° espaces intercostaux gauches (4° cas) ailleurs il siège aux 4° et 5° espace intercostal gauche (3 cas) à la pointe (2° cas)

Autres cas de la littérature: il est toujours apexien est para-sternal gauche

1er bruit :

Cas personnels : normal 8 fois sur 9 dans ce dernier cas il est diminué.

2° bruit aortique et pulmonaire :

Nous l'avons entendu 5 fois normalement 4 fois diminué au foyer aortique.

Autres cas : entendu 7 fois normalement 2 fois diminué,

Autres anomalies d'auscultation :

- un galop protodiastolique fut perçu 1 fois par nous, 3 fois par les autres auteurs,

- 2 fois il a été constaté un bruit présystolique.

Irradiations :

Axillaires (8 cas personnels), mais aussi dorsale (4 fois), à la base (mais jamais dans les vaisseaux du cou) : 4 fois. Trois fois le long du bord gauche sternal.

Les auteurs étrangers observent dans tous les cas une irradiation le long de tout le bord gauche du sternum.

La tension artérielle :

La maxima varie de 8 à 11.

La minima de 4 à 7.

Les artères périphériques ont toujours été parfaitement perçues.

Le reste de l'examen clinique est toujours normal.

Examen radioscopique du coeur et de ses vaisseaux :

De face: dans nos observations : le coeur est plus ou moins augmenté de volume dans 8 cas sur neuf.

Une seule fois nous avons observé un débord droit . L'arc aortique semble toujours normal, pas de dilatation visible, à sa partie initiale. Pas de calcification.

Sur le bord gauche, l'arc moyen est un peu saillant , non expansif, 6 cas sur 9 (correspondant à une augmentation de l'oreillette gauche).

L'arc inférieur (gauche correspondant au ventricule gauche) est allongé ou convexe; dans 8 cas sur 9.

Les artères pulmonaires : assez grosses dans 2 cas jamais expansives.

En oblique antérieure gauche : le ventricule gauche, déborde plus ou moins la colonne vertébrale dans tous les cas.

L'aorte est normale , ni élargie, ni dilatée.

En oblique antérieure droite : l'oreillette gauche semble un peu augmentée dans 6 cas sur 9.

Une fois un ventricule droit un peu saillant.

Le parenchyme pulmonaire est dans l'ensemble normal, parfois hypervascularisé.

ELECTROCARDIOGRAMME (voir tableau)

Commentaire portant sur les 9 observations exposées par nous.

Le rythme est toujours sinusal, aucun trouble du rythme.

- l'onde P est parfois élargie 10 à 12/100 en D1, V1, V5, V6, amplitude de 3 mm dans ces mêmes dérivations.

- espace PR ou PQ entre 16 et 20/100 sec.

- axe P entre 0° et 30° .

Ventriculogramme :

QRS : durée le plus souvent augmentée : 10 à 12/100

- amplitude très augmentée surtout en dérivation D1, V1 et précordiales gauches de l'onde R entre 20 et 37 mm

- onde S très profonde en précordiales droites I5 à 35 cm

- axe compris entre $+60^{\circ}$ et -60° , moyenne = 0°

- aspect de la branche montante QRS, empâté, crochétée.

Indice de Sokolow compris entre 30 mm (1 cas) et 60 mm

Segment ST :

- souvent sous-dénivelée en D1, D2, V1, V4, V5, V6

Onde T :

- toujours inversée en D1, D2, V1, V4, V5, V6, ou plat.

- asymétrique.

Le Vectocardiogramme pratiqué dans tous les cas par le Dr DEGLAUDE nous a montré dans les 9 cas : des signes de surcharge gauche, plus ou moins accusée.

Dans 6 cas deux anomalies initiales d'activation

Dans deux cas des aspects de nécrose postéro-inférieure.

En conclusion :

" On ne trouve pas de surcharge systolique pure, comme on s'attendrait à la trouver dans les grandes hypertrophies concentriques; en raison de troubles de conduction intra-ventriculaire et d'une onde T; souvent complètement opposée à QRS et d'amplitude réduite.

ELECTROCARDIOGRAMME

NOMS	rythme	onde P	espace PR	 AQRS	Aspect de QRS	Amplitude de QRS	Aspect de l'onde T	Segment S T	Indice de SOKOLOV
Did...	Sinusal	normale	16/100 sec	+ 60°	large initialement empaté	SV ₁ : 35mm RV ₅ : 22mm	négatif en D ₁ , D ₂ , V _f , V ₄ , V ₅ , V ₆ .	sous dénivellé en D ₁ , D ₃ , V _f , V ₄ , V ₅ , V ₆	57 mm
For...	S...	N...	10/100	0°	Normal	SV ₁ : 10 RV ₅ : 35	négatif V ₄ , V ₅ , V ₆	sous dénivellé en D ₁ , V ₁ , V ₄ , V ₅ , V ₆	45 mm
Red...	S...	larg : 12/100 sec  AP : 0°	20/100	+ 40°	N	SV ₁ : 30 RV ₅ : 40	plat négatif V ₅ , V ₆		70
picq...	S...	 AP : 90°	18/100	- 45°	N	SV ₁ : 30 RV ₅ : 20	négatif D ₁ , D ₂ , avl, V ₄ , V ₅	sous dénivellé D ₁ , D ₂ , avl, avf, V ₄ , V ₅ , V ₆	50
adz...	S...	 AP : - 30°	16/100	- 60°	N	SV ₁ : 22 mm RV ₅ : 33 mm	négatif en V ₄ , V ₅ , V ₆ D ₁ , avl	sous dénivellé en D ₂ , D ₃ , V _f , V ₅ , V ₆	55 mm
ouh...	S...	crochetée en D ₁ , D ₂ , V ₅ , V ₆	20/100	0°	aspect rrr en V ₁	SV ₁ : 20 RV ₅ : 34	négatif en D ₁ , avl, V ₄ , V ₅ , V ₆		54
iob...	S...	 AP : 0°	16/100	0°	empaté et crocheté	SV ₁ : 18 RV ₅ : 32	négatif en D ₁ , v ₁ , V ₅ , V ₆	sous dénivellé en D ₁ , D ₂ , v ₁ , V _f , V ₄ , V ₅ , V ₆	50
an...	S...	large en D ₁ , D ₂		- 30°	présence d'onde S sur tout le胸	SV ₁ : 25 RV ₅ : 20	négatif en V ₄ , V ₅	sous dénivellé en D ₁ , D ₂ , avl, V ₅ , V ₆	45
rl...	S...	 AP : + 30°	16/100	+ 10°	aspect QR en D ₂	SV ₁ : 30 RV ₅ : 30	négatif en D ₃ , V _f , plat en D ₂ , V ₅ , V ₆	sous dénivellé en V ₂ , V ₃	60

ANGIOCARDIOGRAPHIE GAUCHE SELECTIVE

L'étude n'a été faite que dans 3 de nos cas; et ce n'est qu'une fois seulement que l'opérateur a pu mettre en évidence un étroit chenal correspondant à l'infundibulum du ventricule gauche. Ce n'est qu'à la systole que la réduction de cette cavité est nette, à la diastole elle semble de volume normal.

Nous avons noté dans ce même cas et dans un autre, une régurgitation par la valvule mitrale, dans l'oreillette gauche, qui reste de volume normal.

Dans deux autres cas personnels: dans le premier la chambre de chasse gauche était mal individualisée, dans le second, bien que d'apparence très nette, elle n'était pas rétrécie à la systole. Il n'y avait pas d'insuffisance mitrale.

MORROW et BRAUNWALD ont fait une étude angio-cardiographique dans leurs deux cas.

Dans le premier cas; on voit bien la chambre de chasse gauche, mais elle n'est pas rétrécie. L'oreillette gauche semble normale, elle est le siège d'une régurgitation mitrale; la cavité ventriculaire petite.

Dans le second cas une fuite mitrale est mise également en évidence. La chambre de chasse gauche se rétrécit nettement à la systole. La cavité ventriculaire gauche apparaît comme divisée par une masse.

GOODWIN et HOLLEMAN observe dans un cas d'angiocardiographie veineuse un net rétrécissement en forme de défilé de l'infundibulum du ventricule droit.

En conclusion : il semble que le rétrécissement s'individualise à la systole. Une insuffisance mitrale a été retrouvée 3 fois (2^e cas de MORROW est de découverte opératoire.)

GOODWIN reconnaît un rétrécissement de la chambre de chasse ventriculaire droite.

L'ETUDE HEMODYNAMIQUE,

comportant le cathétérisme droit et gauche des cavités cardiaques.

A été effectuée dans tous nos cas. 5 fois, grâce au retrait lent de la sonde de la chambre de remplissage gauche à l'aorte, nous avons pu enregistrer une courbe de retrait. Cette dernière nous a permis d'apprécier le siège, l'étendue et les chiffres de pression de la zone rétrécie, lieu des basses pressions.

Dans leur deux cas MORROW et BRAUNWALD ont pu, lors du cathétérisme gauche, grâce à la courbe de retrait, mettre en évidence les deux zones de pressions intraventriculaires gauches.

Dans quatre autres cas, pour lesquels nous n'avons pas effectuer de courbe de retrait, nous avons seulement enregistré la courbe des pressions en un seul point du ventricule gauche ainsi que les autres auteurs cités dans cette thèse. De cette façon, nous ne pûmes mettre en évidence qu'un gradient de pression systolique important entre l'aorte et le ventricule gauche (chambre de remplissage).

Dans 8 observations sur 9 nous avons remarqué une morphologie très particulière de la courbe aortique.

Les données hémodynamiques nous ont permis de tirer les conclusions suivantes :

- le débit cardiaque est normal,
- dosages sanguins normaux.

I - Au niveau du coeur gauche

Une hypertension règne dans la chambre de remplissage du ventricule gauche. Bien qu'élévées les pressions n'y excèdent pas 200 mmHg; chiffre bien dépassé dans les sténoses aortiques.

Dans la chambre de chasse, les pressions s'abaissent brusquement d'environ la moitié, et il en résulte une différence de pression systolique de 100 mmHg.

La morphologie de la courbe est différente dans les deux zones de pression ventriculaire : les courbes de hautes pressions sont pointues , et leur

pente ascendante s'infléchit plus ou moins profondément au niveau des pressions systoliques infundibulaires.

Les courbes de basse pression, sont rectangulaires et le plateau systolique est plus ou moins haché par les vibrations du souffle systolique dont le siège ventriculaire est ainsi démontré.

Dans tous les cas les courbes de pressions ventriculaires ont une remarquable identité.

Il n'en est pas tout à fait de même des courbes de pressions aortiques dont la morphologie est variable :

Tantôt (majorité des cas), elle s'élève synchroniquement avec la courbe de pression ventriculaire puis s'abaisse brusquement pour former des oscillations de faible amplitude. A la fin de la systole, l'encoche dicrotique a une très grande netteté. Cet aspect se retrouve tout le long de l'aorte, jusqu'à l'artère fémorale. Cette morphologie des courbes, si particulière qu'elle semble pathognomonique des sténoses infundibulaires, est interprétée comme traduisant l'absence d'obstruction de la voie aortique au début de l'éjection. Cette courbe de pression dont l'aspect s'oppose à celui des sténoses aortiques, a été définie comme une "courbe d'obstacle non permanent à l'éjection".

Tantôt, la courbe de pression s'aplatit pendant la systole pour revêtir sensiblement l'aspect rectangulaire des courbes de pressions sous orificielles aortiques.

Tantôt (1 cas) la morphologie normale de la courbe de pression aortique est conservée.

Malgré ces variantes, les courbes de pressions aortiques ont comme point commun de s'élever de façon synchrone avec la pression ventriculaire et de ne présenter aucune montée de pression à la fin de la systole.

Les différences de morphologie tiennent sans doute à certains facteurs : le degré de l'hypertrophie septale, l'étendue de l'obstacle et le siège où s'exercent ses effets maxima, la réduction de la cavité ventriculaire, la vitesse d'éjection du sang dans l'aorte.

II - Au niveau du coeur droit

Les chiffres des pressions montrent presque constamment une pression systolique ventriculaire droite élevée variant de 20 à 76 mmHg .

Nous avons enregistré 3 fois une courbe de retrait du ventricule droit à l'artère pulmonaire (ainsi que GOODWIN dans 1 cas) et nous avons pu observer un gradient de pression systolique entre la chambre de remplissage du ventricule droit et la chambre de chasse. Ce gradient atteint 46 mmHg dans le premier cas, 22 dans le second, et est nul dans le 3^e, 12 mmHg dans le cas de GOODWIN. La pression enregistrée dans ces cas dans la chambre de chasse, est identique à celle que l'on trouve dans l'artère pulmonaire, sauf dans notre 3^e cas (obs. n° 9) où elle est de 8 mmHg.

Il semble bien exister dans le ventricule droit également une sténose infundibulaire. Cette sténose semble être nettement moins importante que celle du ventricule gauche, et n'entrave que peu l'éjection du ventricule.

En dehors de ces 4 cas qui individualisent la sténose infundibulaire droite, dans tous les autres, nous avons trouvé un gradient systolique entre ventricule droit et artère pulmonaire, peu important il est vrai; mais dans ces cas on ne sait pas si l'enregistrement a eu lieu dans la partie rétrécie ou dans la chambre de remplissage.

L'INTERVENTION CHIRURGICALE (9 cas)

A été pratiquée dans 4 cas chez nos malades, 1 cas de BERCU, 2 cas de MORROW, 1 de BRENT et un autre de GOODWIN et HOLLEMAN : 9 en tout.

Résultats :

Dans aucun cas, il n'a été constaté de dilatation localisée de l'aorte, qui est par ailleurs normale. On perçoit un thrill (3 cas) à sa surface, 1 de nos cas, un cas de BERCU et un autre de MORROW.

Le doigt introduit dans l'aorte ne perçoit pas de rétrécissement valvulaire, ou sous-valvulaire.

Dans 1 cas, nous avons constaté un rétrécissement musculaire de l'infundibulum gauche, peu serré. Dans d'autres cas de BERCU le chirurgien ne peut passer le doigt dans la chambre de chasse qui est rétrécie. HOLLEMAN et GOODWIN décrivent également lors de l'intervention d'un de leur malade, un obstacle à l'éjection du ventricule gauche, qui semble due à l'hypertrophie énorme du septum.

Dans tous les autres cas, le chirurgien ne perçoit pas de rétrécissement musculaire, le doigt et le dilateur peuvent être passés loin jusqu'à la pointe.

Dans 2 cas, MORROW, trouve une grosse oreillette gauche et une régurgitation mitrale modérée.

Dans un de nos cas, le chirurgien après avoir incisé l'artère pulmonaire n'a pu passer son doigt dans le ventricule droit dont la chambre de chasse semblait rétrécie.

Décès per ou post opératoire : 3 cas sur 9

Vérification anatomique

a été pratiquée dans 5 cas: 1 personnel, 1 de BERCU, 3 de BRENT (mais il n'en décrit que 2 en détails).

Anatomie macroscopique :

Un gros coeur : constaté dans tous les cas.

Cavités gauches :

- L'oreillette gauche : nous y avons constaté un endocarde épaissi, blanc-nacré.

- La valvule mitrale est normale, un peu épaissie selon BERCU.

Le ventricule gauche :

Dans notre cas, sa cavité admet à peine 2 doigts.

Pour BERCU, la cavité est réduite à une simple fente, pour BRENT également.

La chambre de chasse, nous l'avons trouvée très rétrécie, en défilé avec un endocarde blanc nacré, aspect retrouvé par BERCU et BRENT.

La paroi du ventricule gauche est véritablement hypertrophiée de façon concentrique, dans notre cas, elle a 25 mm d'épaisseur. Il en est de même pour les 2 cas de BRENT.

Le septum interventriculaire: nous lui avons trouvé un aspect véritablement tumoral tant il était hypertrophié, son épaisseur est de 3,5 à 4,5 cm. Il bombe dans la cavité ventriculaire gauche, oblitérant presque complètement la chambre de chasse. Cet aspect est retrouvé par BRENT. Il est en outre le siège d'une sclérose diffuse

Un espace de 1,5 cm à 2 sépare l'orifice aortique de la partie initiale du rétrécissement, cet espace forme une petite cavité, dont l'endocarde est très épais, blanc-gris.

L'aorte et ses sigmoïdes sont normales.

Les cavités droites :

Oreillette droite et valvule tricuspide sont normales.

Le ventricule droit a des parois assez épaisses variant de 6 à 14 cm.

Le septum bombe également du côté droit, rétrécissant la chambre de chasse, mais à un moindre degré. Ce sont également les constatations de BERCU qui décrit la cavité droite comme étant réduite à une simple fente, et celles de BRENT qui constate que le septum bombe dans la cavité ventriculaire droite et la rétrécit.

Toutes les valves sont normales.

Les artères coronaires sont en générale normales, parfois légèrement rétrécies (BERCU), 1 fois dilatées.

Examen microscopique (cas n° 1)

Nous a montré une atteinte du ventricule gauche, prédominant sur le septum et comprenant : une sclérose septématisée diffuse, des foyers de sclérose d'allure ischémique; une hyperplasie des fibres myocardiques; des modifications de certaines branches antérieures coronariennes.

TRAITEMENT

=====

Dans l'état actuel de la chirurgie cardiaque, il semble qu'il vaut mieux ne pas intervenir dans cette affection. D'une part à cause du risque opératoire qui est important (mort per ou post-opératoire par arrêt du coeur : 1 cas sur 4 chez nous, 1 cas de BERCU, 1 cas de BREND).

D'autre part, parce que le chirurgien se trouve souvent en présence d'une chambre de chasse gauche non rétrécie, dans ces cas là l'intervention reste exploratrice, donc inutile.

Dans les autres cas où le chirurgien perçoit un rétrécissement à bout de doigt (3 cas) il passe un dilatateur, puis le doigt dans la cavité.

Malgré cet acte chirurgical, les signes physiques, radiologiques électriques et hémodynamiques restent inchangés dans la plupart des cas.

GOODWIN fit exciser à un malade une partie de l'obstacle musculaire. Les pressions prises per-opératoirement restèrent néanmoins identiques à ce qu'elles étaient. Le malade revu 7 mois après, avait vu ses signes fonctionnels s'améliorer considérablement, le souffle systolique était toujours présent.

Donc sur 10 interventions chirurgicales : dans 3 cas le chirurgien constate un rétrécissement qu'il excise en partie dans un cas, qu'il dilate dans les 2 autres cas. Même dans ces cas aucune amélioration.

Dans les 7 autres cas, le chirurgien ne perçoit pas de rétrécissement et l'intervention reste exploratrice.

Sur ces 10 cas : 3 décès per ou post-opératoires.

Il semble d'après ces données, hors de doute que le malade ne peut pas tirer bénéfice de l'intervention à l'heure actuelle, et que l'abstention opératoire est la sagesse.

EVOLUTION ET PRONOSTIC

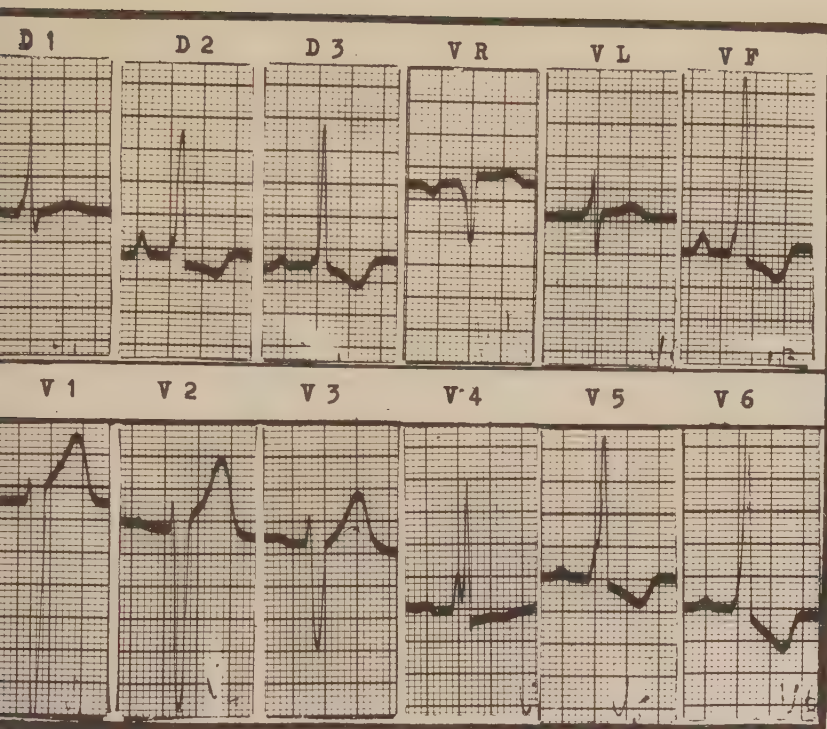
Lorsqu'elle n'est pas dramatiquement interrompue par mort subite (obs. N° 7, 12, 13, 14), il semble que l'affection demeure relativement bien tolérée et que les signes stéthacoustiques radiologiques électriques et hémodynamiques ne varient pas beaucoup aux examens ultérieurs - sauf un cas - Il est vrai que notre recul est insuffisant et que notre plus ancien malade a été examiné par nous, pour la première fois, il y a à peine deux ans.

Néanmoins, il est curieux de remarquer que dans aucun cas il n'y a de signes d'insuffisance cardiaque dans l'évolution.

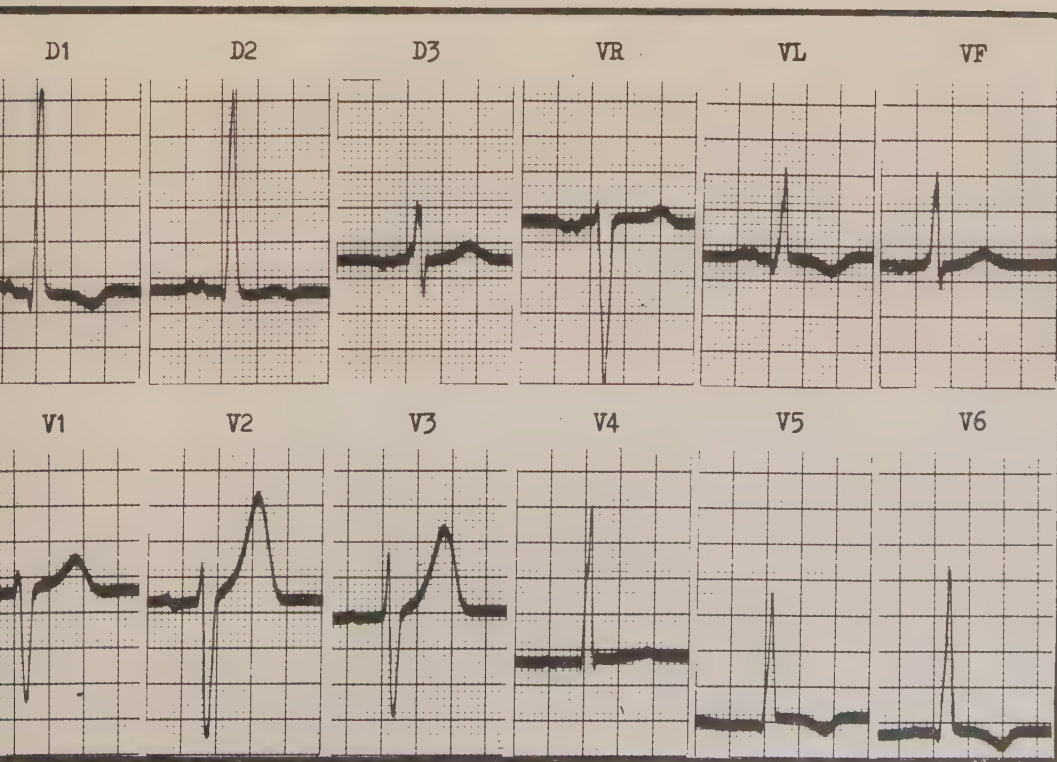
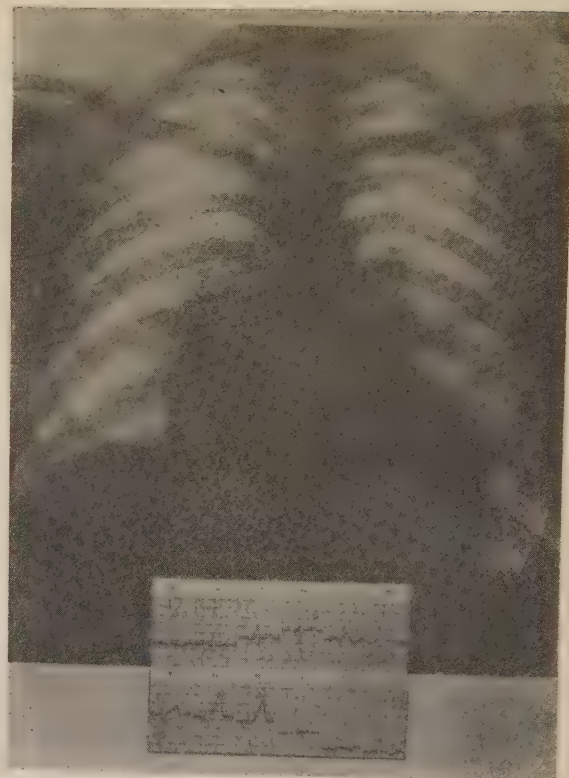
La dyspnée et les douleurs angineuses restent d'intensité modérée, sauf dans deux cas où ils s'aggravèrent.

Malgré cela, cet accalmie n'est qu'apparente et le pronostic reste lourdement grevé par la mort subite.

Etude radiologique et électro-cardiographique

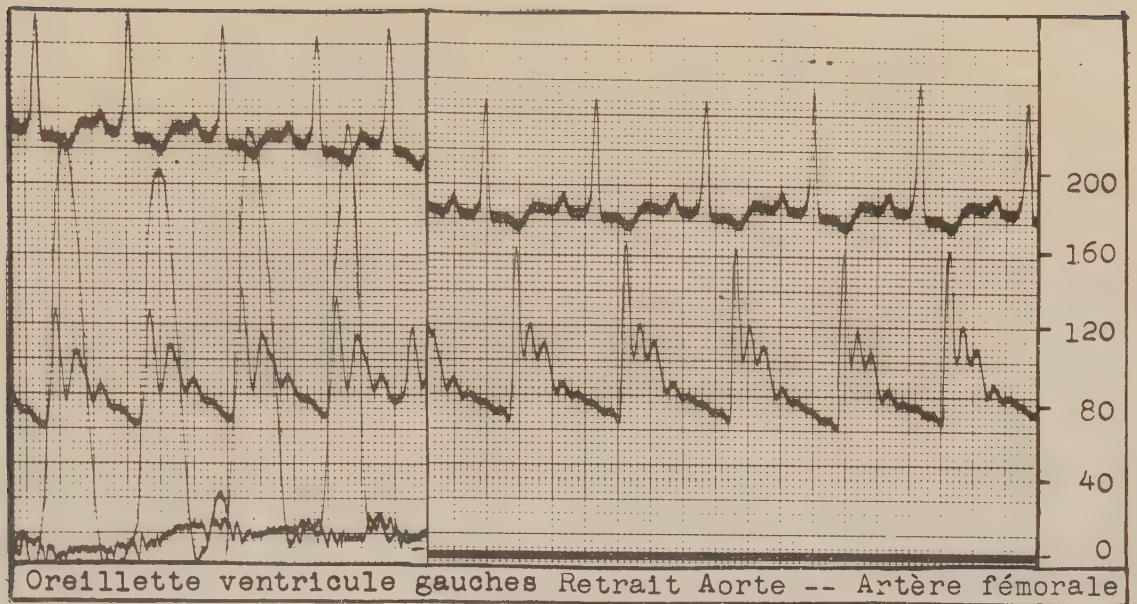


Obs. N° 2

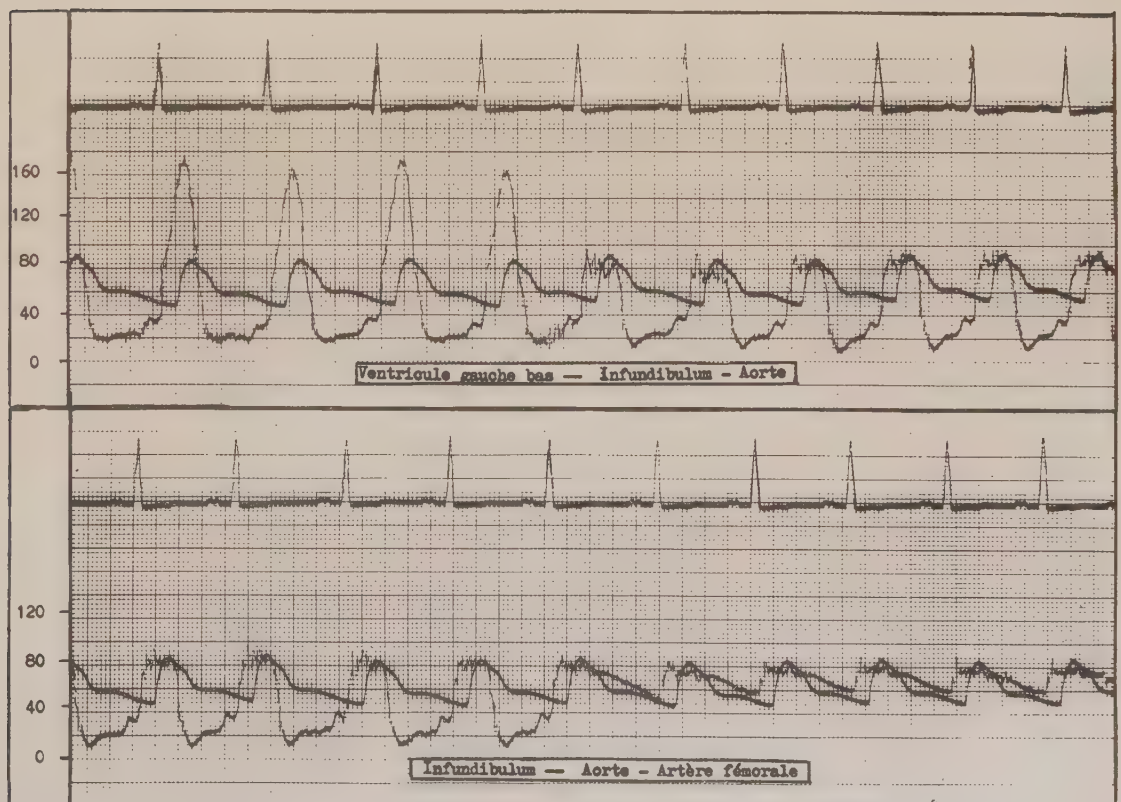


Obs. N° 1

Etude hémodynamique des cavités gauches

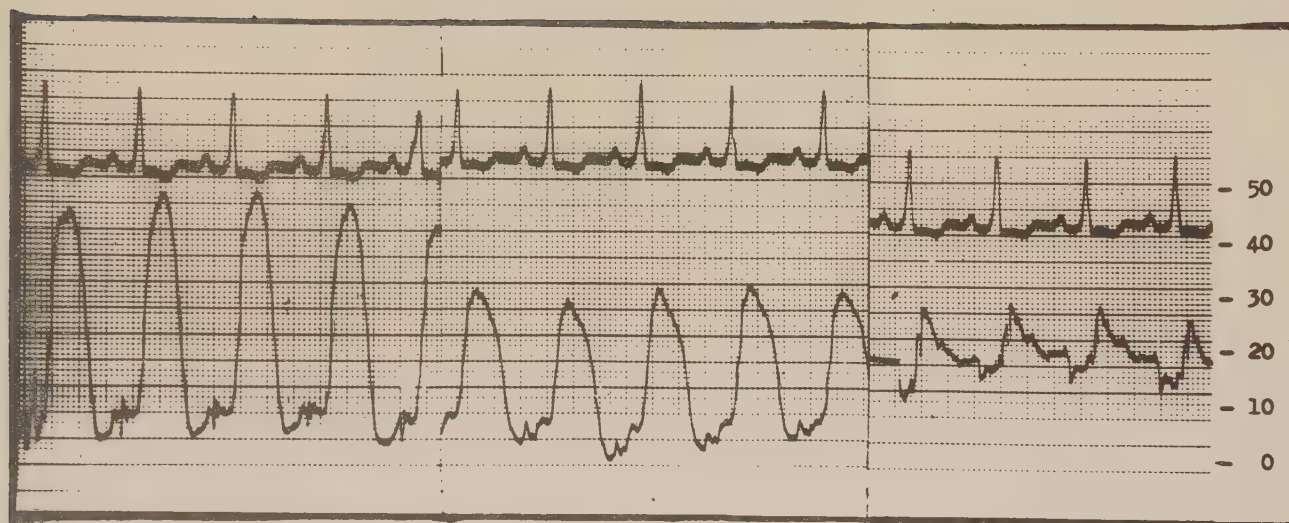


Obs. N° 1



Obs. N° 2

Etude hémodynamique des cavités droites

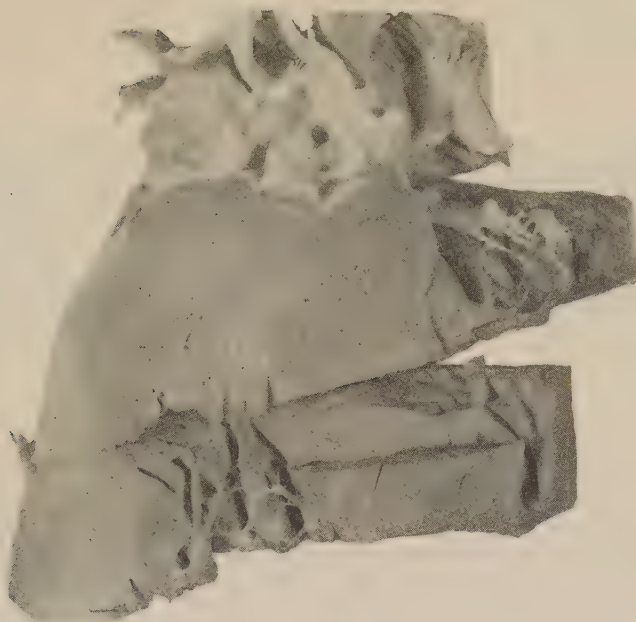


Ventricule D bas

Ventricule D haut

Artère pulmonaire

Observation N° 1



Coupe frontale du ventricule gauche passant par l'orifice aortique, montrant l'épaississement considérable de la paroi latérale (à gauche), surtout du septum interventriculaire (au milieu). Nombreuses taches blanches, nacrées, disséminées dans tout le myocarde ventriculaire gauche mais surtout dans le septum.



Observation N° 1

Coupe frontale du ventricule gauche passant par l'orifice aortique. Épaississement considérable des parois du ventricule gauche, surtout du septum interventriculaire. Nombreuses plaques blanches de fibrose dans le myocarde, surtout au niveau du septum. L'orifice aortique (en haut) est normal. Par contre, on note un long défilé musculaire au-dessous de l'orifice aortique, dû à l'hypertrophie des parois. L'endocarde de ce défilé est blanc, épaissi.

ELEMENTS DU DIAGNOSTIC DES STENOSES INFUNDIBULAIRES DU VENTRICULE GAUCHE.

En faisant la synthèse du travail analytique effectué dans le commentaire, nous allons essayer de décrire les traits essentiels de la maladie, les plus souvent retrouvés.

Il s'agit d'un sujet de sexe masculin ou féminin, âgé de 20 à 30 ans, qui vient consulter, parce que depuis un an environ il éprouve une dyspnée à l'effort, accompagnée de précordialgies de type angineux.

L'interrogatoire ne révèle aucun antécédent personnel. Parfois il existe dans la famille des sujets atteints de cardiopathies, et d'autres morts subitement.

L'EXAMEN

La morphologie thoracique est normale, à la palpation on perçoit un frémissement systolique au 4° et 5° ou 3° et 4° espaces intercostaux gauches.

A l'auscultation : on entend un souffle holosystolique à la partie interne des 3° et 4° espaces intercostaux gauches. Ce souffle est intense et rude, il irradie le long du bord gauche du sternum, vers l'aiselle et le dos. Il n'est pas entendu à la base, ni aux vaisseaux du cou.

Le 1° bruit est normal.

Les 2° bruits aortiques et pulmonaires sont normaux.

Le reste de l'examen est absolument normal.

LA RADIOSCOPIE

montre un coeur augmenté de volume, l'arc moyen gauche est un peu saillant, non expansif; l'arc inférieur gauche est saillant et convexe ou allongé.

Il n'y a pas de débord droit, l'aorte paraît normale, il n'y a pas de dilatation de sa portion initiale.

Aucune calcification valvulaire n'est visible.

En oblique antérieur gauche le ventricule gauche déborde largement la colonne vertébrale. L'aorte est normale.

En oblique antérieure droite, l'oreillette gauche est saillante non expansive.

Le reste de l'examen radiologique est normal.

L'ELECTROCARDIOGRAMME

montre un rythme sinusal, un axe de QRS compris entre 0° - 30° . Un aspect de surcharge ventriculaire gauche, confirmé par le vectocardiogramme qui révèle en outre une anomalie initiale d'activation.

L'ANGIOCARDIOGRAPHIE SELECTIVE GAUCHE :

peut visualiser, sous certaines incidences un étroit chenal sous orifice aortique, long de quelques centimètres. La plupart du temps elle ne montre qu'une épaisse paroi ventriculaire gauche.

LE CATHETERISME CARDIAQUE DROIT ET GAUCHE :

montre un début cardiaque normal, ainsi que la saturation artérielle périphérique.

Les dosages sanguins en oxygène sont également normaux et il n'y a aucun trajet anormal de la sonde.

1 - Les pressions systoliques ventriculaires droites sont un peu augmentées par rapport à la normale, et il existe un gradient d'environ 20 mmHg entre la chambre de remplissage et l'infundibulum. Il existe également une légère hypertension pulmonaire et capillaire.

2 - L'enregistrement des courbes de pressions du ventricule gauche, effectué avec retrait lent de la sonde de la chambre de remplissage à l'aorte montre :

- d'une part l'existence de deux zones de pressions dans le ventricule gauche, d'autre part l'égalité des chiffres de pression de la chambre de chasse et de l'aorte sus-sigmoïdienne.

Bien qu'élévée, la pression de remplissage ventriculaire gauche n'excède pas 200 mmHg.

Le gradient systolique chambre de chasse, chambre de remplissage est d'environ 90 mmHg.

Le cathétérisme met également en évidence la morphologie spéciale de la courbe aortique, élévation dès l'ouverture des valves, puis chute brusque et oscillation de faible amplitude.

Ces données hémodynamiques sont d'intérêt capital pour le diagnostic, qui reste impossible à faire sans elles.

Lors de l'intervention chirurgicale, le chirurgien, la plupart du temps, ne constate pas de rétrécissement, parfois pourtant son doigt est arrêté dans sa progression à 1,5 cm au-dessous des valves aortiques par une masse qui semble être le septum. L'orifice aortique est normal.

La vérification anatomique pratiquée après la mort per ou post-opératoire, ou subite révèle: un gros coeur, hypertrophié globalement, mais à prédominance gauche. A l'ouverture le muscle gauche est très épaissi, surtout le septum parfois tumoral qui bombe à l'intérieur des cavités droites et gauches. Le septum est le siège d'une sclérose diffuse.

Les valves aortiques sont normales ainsi que celles des orifices.

Coronaires normales.

DC en 1/min	Oreillette			Ventricule			Artère pulmonaire			Capillaire pulmonaire			Oreillette			Ventricule		Aorte		gradient VG-Inf - VG zone	gradient aorte- VG zone
	S	D	M	S	D	M	S	D	M	S	D	M	S	D	M	rempli	chasse	S	D		
3,9	10	3	4	27	13	18	13	10	11	13	8		200/0	10		110	75			90	
3,7	8	0		30	8	16	13	8	10	13	8		150/2	5		80				70	
3,7	12	5		38	18	25	25	15	20	30	12		165/12	30		95		80		70	
5,3	8	4	5	28	14	17	19	13	16				180	70				110		110	
5,6	9	4	6	18	8	12	11	6	7	16	8	12	200/4	10		110	8	110	70	90	
8	2	5		60	32	44	38	25	30	35	25	28	210/5	20						105	
2,8	12	0	4	308	15	25	18	10	12	18	8		280/5	10		115	50			165	
9	4			38	10		12	6					180/8	15		120	12	120	80	60	
													260			130				130	
													280			120				160	
													226/12			131	61			95	
				45	10	18	17	9	12				16	192/37		118	70			50 m	50
8	0	4		20	12	15	14	11	12				14	185/20		113/20				74	74
														155	18			95	60		60
12	6			48	24	35	25	35	21					165/55				100	65		65

DISCUSSION NOSOLOGIQUE

=====

Diverses appellations ont été proposées depuis 1959.

" Fausse sténose aortique due à l'hypertrophie du ventricule" (BERCU)

" Sténose aortique fonctionnelle" (MORROW)

" Sténose musculaire sous-aortique" (BREND)

La meilleure serait celle de GOODWIN :

" Cardiomyopathie obstructive simulant la sténose aortique".

Toutes ces dénominations sont peu nettes. La meilleure est celle qui exclue le mot "aorte"; pour ne pas prêter à confusion avec les obstacles aortiques à l'éjection du ventricule gauche.

C'est pour cette raison que nous avons adopté les termes "sténose infundibulaire" bien que le terme d'infundibulum est peu usité pour le ventricule gauche.

DIAGNOSTIC DIFFERENTIEL

=====

C'est le problème des obstacles à l'éjection du ventricule gauche, et des souffles systoliques ~~mésocardiaques~~.

A - Les obstacles à l'éjection du ventricule gauche.

Dans un certain nombre de cas, l'ensemble des examens cliniques, radioscopiques et électriques, fait envisager le diagnostic d'obstacle à l'éjection du ventricule gauche. On peut discuter, selon les circonstances étiologiques (rhumatismes articulaires aigus), l'âge, les modifications de l'aorte mitrale, la présence ou non de calcifications valvulaires, les signes radioscopiques et électriques, des diagnostics évidents tels que: le rétrécissement aortique calcifié qui peut se voir chez l'adulte jeune. Parfois, au contraire, on arrive au diagnostic d'obstacle à l'éjection, mais seule l'angiocardiographie ou mieux l'hémodynamique permettent de différencier ces obstacles, montrant : dans le cas du rétrécissement sus orificiel des courbes de pression caractérisées par :

- une hyperpression ventriculaire gauche considérable, les pressions systoliques atteignant ou dépassant 300 mmHg

- l'absence d'obstacle sous-valvulaire,

- l'intégrité du jeu valvulaire démontrée par l'égalité des pressions systoliques sus et sous-orificielles

- l'apparition d'un gradient de pression dans l'aorte initiale qui extériorise le siège sus-valvulaire de l'obstacle.

Deux zones de pressions aortiques sont ainsi enregistrées avec une morphologie différente des courbes de pression.

Dans la zone sus structurale, la montée de pression est abrupte et la morphologie de la courbe est identique à celle du ventricule, identité

d'autant plus frappante que la différence de pression est considérable, atteignant parfois 240 mmHg.

Seule la pression diastolique permet de différencier les enregistrements sus et sous-sigmoïdiens. La topographie du dicrotisme est identique à celle qui s'inscrit en aval de la sténose.

Les hautes pressions aortiques alternent parfois avec des dépressions systoliques. Leur présence dans la zone sus-sigmoïdienne paraît avoir une haute valeur diagnostique et devoir compter parmi les meilleurs types de sténoses sus-valvulaires de l'aorte.

Dans la zone post-structurale se produit une chute de pression avec écrasement des pressions systoliques et conservation des pressions diastoliques dans le système de distribution aortique d'aval. La présence d'un anacrotisme et d'un retard du sommet de pression donne à ces courbes l'aspect habituellement rencontré dans les sténoses aortiques orificielles.

Les rétrécissements aortiques ou sous-orificiels :

- Une pression élevée, unique dans le ventricule gauche lors du retrait de la sonde.

- Un gradient systolique notable entre aorte sus-sigmoïdienne et le ventricule gauche.

- La courbe aortique est en forme de tente, s'écartant d'emblée de la courbe de pression ventriculaire pour former avec la verticale un angle plus ou moins grand et atteignant le taux de pression maxima, tardivement dans la systole.

Deux diagnostics peuvent éventuellement être évoqués :

B - Les cardiopathies congénitales, du type communication inter-ventriculaires. Ce diagnostic est éliminé par le cathétérisme.

C - L'insuffisance mitrale : ce diagnostic est d'autant plus difficile à faire que parfois la régurgitation est associée à l'affection que nous décrivons (4 cas).

RAPPORTS ENTRE LA STENOSE INFUNDIBULAIRE DU VENTRICULE GAUCHE ET LES CARDIOMEGALIE FAMILIALES, OU D'ALLURE IDIOPATHIQUE

Certains auteurs ont voulu rattacher la sténose infundibulaire gauche aux cardiomégalies familiales ou aux gros coeurs idiopathiques, indépendamment de la fibro-élastose, des myocardies et des hypertrophies cardiaques à dépôts glycogéniques.

En ce qui concerne les gros coeurs idiopathiques, nous avons consulté quelques publications (LEVY 1949, SERBIN 1955). Cette cardiopathie affecte des malades de tout âge. Le plus souvent ils sont en défaillance cardiaque lorsqu'ils viennent consulter. Inconstamment est entendu un souffle systolique apexien. La radioscopie montre un gros coeur avec hypertrophie ventriculaire gauche; l'électrocardiogramme : d'importants troubles du rythme (tachycardie, arythmie complète), peu de signes de surcharge.

L'étude anatomique montre une hypertrophie globale du coeur, avec parfois participation septale, associée à une dilatation des cavités.

Comme on le voit, les éléments qui diffèrent sont nombreux : l'âge est variable, la notion de défaillance cardiaque, l'inconstance du souffle systolique, les troubles du rythme, et enfin la dilatation des cavités cardiaques sont autant d'éléments éliminant tout rapport avec la sténose infundibulaire.

En ce qui concerne les cardiomégalies familiales, les travaux sont nombreux.

EVANS 1949, GAUNT et LECUTIER (1956), CAMPBELL et TURNER (1956), P. SOULIE, DIMATTEO et coll. (1957), FACQUET et coll., FAIVRE et coll. (1959) PANTHU (1959).

Les observations n'en sont pas superposables, en effet :

- l'âge de découverte est très variable
- la dyspnée et les syncopes sont des symptômes très inconstants
- un souffle systolique, d'intensité variable est parfois entendu à l'apex, parfois il n'existe aucun signe stéthacoustique anormal.

La radiographie montre un très gros coeur.

L'électrocardiogramme : parfois un axe gauche de QRS. Souvent des troubles de conduction divers : dissociation auriculo-ventriculaire plus ou moins complète, blocs de branche gauche, Wolff-Parkinson-White.

Parfois il montre une surcharge bi-ventriculaire.

L'autopsie montre souvent une hypertrophie massive du coeur, une fibrose diffuse et souvent des cavités dilatées.

De toute évidence, ces signes sont bien peu en faveur d'une sténose infundibulaire du ventricule gauche.

Parfois , cependant, certaines observations (1) ont de grandes analogies avec l'affection décrite. Même dans ces cas la similitude n'est pas parfaite et différents éléments montrent qu'il s'agit d'affections différentes.

Deux ordres de faits se dégagent de cette étude.

- d'une part, la remarquable homogénéité des observations concernant la sténose infundibulaire, homogénéité portant sur tous les signes: cliniques, électriques, radiologiques et hémodynamiques.

- d'autre part, la grande diversité des observations de cardiomégalies de causes inconnues.

Le caractère familial apparaît en effet dans toutes les variétés, si différentes qu'elles soient.

(1) EVANS Obs. n° 8 : Il s'agit d'un garçon de 12 ans qui présente depuis peu de temps des syncopes. A l'examen: on perçoit un souffle systolique apexien. Un rythme à trois temps.
A la radio: gros coeur, surtout à gauche: ECG : signes de surcharge VG
Lors d'un violent accès de dyspnée, il meurt.
A l'autopsie, on trouve un très gros coeur surtout le ventricule gauche et une fibrose interstitielle diffuse.

CAMPBELL Obs. N° 1 : homme de 23 ans. Antécédents de RAA.
Depuis 2 ans dyspnée d'effort et douleurs précordiales. A l'examen: souffle systolique apexien
Electro C.G. BBG - PR : 24/100 -
Meurt lors d'une tachycardie paroxystique.
A l'autopsie, très gros coeur hypertrophie des 2 ventricules - fibrose diffuse à la partie basse du septum - Le reste est normal.

FAIVRE n°1 Homme de 20 ans - Dyspnée modérée depuis l'âge scolaire.
Examen : souffle systolique apexien variable dans le temps.
ECG : tracé d'HVG sur axe semi-vertical immobilité de la masse cardiaque. Le cathétérisme est normal.

CONCLUSIONS

=====

L'étude de 18 observations (9 personnelles et 9 étrangères) de rétrécissement musculaire de la chambre de chasse du ventricule gauche, nous a permis d'en commenter les différents signes, et d'en exposer les éléments du diagnostic. Nous avons intitulé cette affection "sténose infundibulaire du ventricule gauche"; pour éviter toute confusion avec les sténoses aortiques. Bien que d'individualisation récente, cette cardiopathie possède des caractéristiques qui permettent de porter un diagnostic de certitude; c'est notamment l'exploration hémodynamique qui va les fournir.

L'affection peut être schématisée de la façon suivante :

Chez un adulte jeune, sans antécédents; apparaît une dyspnée d'effort isolée. L'examen révèle: un souffle systolique, frémissant, de siège apexo-endapexien, à irradiations axillaires

La radioscopie montre un gros coeur avec saillie des cavités gauches. L'électrocardiogramme révèle une surcharge importante ventriculaire gauche, confirmée par le vectocardiogramme.

L'angiocardigraphie des cavités gauches montre: un étroit chenal correspondant à la chambre de chasse ventriculaire; mais l'orifice aortique est normal.

L'hémodynamique est en fait l'exploration capitale, elle réunit les arguments décisifs du diagnostic. Le cathétérisme droit objective un gradient de pression de 20 mmHg environ entre la chambre de remplissage et la chambre de chasse. Une sténose infundibulaire très modérée existe donc à droite.

Le cathétérisme gauche avec courbe de retrait met en évidence la sténose infundibulaire gauche en révélant au retrait lent de la sonde de la chambre de remplissage; à la chambre de chasse la chute de pression, qui va s'étendre jusqu'à l'aorte. Le gradient entre les deux chambres est de l'ordre de 90 mmHg. Une morphologie particulière des courbes ventriculaire et aortique achèvent de conférer à ces données hémodynamiques

une allure quasi-pathognomonique.

A l'intervention, le chirurgien a toujours constaté un orifice aortique normal; mais inconstamment un rétrécissement infundibulaire. L'intervention se limitant à une exploration, et le grand risque opératoire qu'elle constitue (la mort per ou post opératoire est en effet fréquente) sont autant d'arguments contraindiquant absolument tout acte opératoire.

L'étude anatomique du coeur apporte la preuve de la sténose en montrant: un énorme septum bombant dans la cavité du ventricule gauche, celui-ci, lui-même très hypertrophié. L'affrontement de ces deux parois détermine un rétrécissement en forme de défilé, correspondant à la chambre de chasse ou infundibulum. A un bien moindre degré les mêmes modifications se retrouvent à droite.

L'évolution de cette cardiopathie est assez surprenante: sauf un ou deux cas la dyspnée ne s'intensifie pas considérablement, elle reste modérée. Exceptionnellement, s'est installée une insuffisance cardiaque. Les signes radiologiques et électriques restent inchangés aux différents examens. Ces données optimistes ne doivent pas faire oublier que ces malades ne sont jamais à l'abri de la mort subite.

Le contexte familial; parfois chargé de cardiopathies diverses, a incité certains auteurs, à assimiler cette affection aux cardiomégalias idiopathiques ou familiales. Nous ne retenons pas, pour notre part, de relation entre ces deux affections; étant donné les nombreux éléments qui les différencient. Les cardiomégalias idiopathiques ou familiales; groupe d'affections à limites encore imprécises, ne peuvent comprendre les sténoses infundibulaires gauches qui sont une cardiopathie bien individualisée et dont les observations sont parfaitement superposables.

Vu, le Président de Thèse :

Pr. P. SOULIE

Vu, le Doyen de la Faculté :

Pr. L. BINET

Vu et Permis d'imprimer

Le Recteur de l'Académie de Paris

J. SARRAILH

BIBLIOGRAPHIE

- 1 - BERCU B., DIETERT G., DANFORTH W., PUND E., AHLVIN R., & BELLIVEAU R. : - Pseudoaortic stenosis produced by ventricular hypertrophy. Am. J. Med., 25, 814, 1958.
- 2 - SOULIE P., DEGEORGES M., JOLY F., CARAMANIAN M., & CARLOTTI J., : - Une cause d'erreur dans le diagnostic hémodynamique des rétrécissements aortiques. Arch. Mal. Coeur 2, 1085, 1958, et 9, 1002, 1959.
- 3 - SOULIE P., JOLY F., CARLOTTI J. & FORMAN J. : - Les courbes de pression des obstacles à l'éjection du ventricule gauche. Arch. Mal. Coeur. 1, 98, 1960 et 8, 843, 1960
- 4 - MORRISON A., & BRAUNWALD E., : - Functional aortic Stenosis. A Malformation Characterized by Resistance to Left Ventricular Outflow without Anatomic Obstruction. Circulation, 2, 167, 1960.
- 5 - BRENT L., ABURANO A., FISHER D., MORAN T., MYERS J., & TAYLOR W. : - Familial Muscular Subaortic Stenosis. An Unrecognized Form of "Idiopathic Heart Disease," with Clinical and Autopsy Observations. Circulation 2, 167, 1960
- 6 - GODDWIN J., HOLLMAN A., CLELAND W., & TEARE D. : - Obstructive Cardiomyopathy Simulating Aortic Stenosis. British Heart J. 3, 403, 1960.
- 7 - MORROW A., SHARP E., & BRAUNWALD E. : - Congenital Aortic Stenosis. Clinical and AND Hemodynamic Findings, Surgical Technic, and Results of Operation. Circulation 6, 1091, 1958.
- 8 - SERBIN R., & CHOJNACKI B., : - "Idiopathic Cardiac Hypertrophy", New England J. Med., 252, 10, 1955.
- 9 - LEVY R., & VON GLAHN W. : - Cardiac Hypertrophy of Unknown Cause", Am. Heart J. Med 28, 714, 1944.
- 10 - EVANS W. : - Familial Cardiomegaly. British Heart J., 11, 68, 1949.
- 11 - GAUNT R., & LECUTIER M., : - Familial Cardiomegaly. British Heart J., 18, 251, 1956.

- 12 - CAMPBELL M., & TURNER WARWICKM. : - Tho more families with Cardio-megaly. British Heart J., 18, 393, 1956.
 - 13 - CARLOTTI J. : Etude Clinique et anatomique de 14 cas de Myocardies Arch. Mal. Coeur. 10, 498, 1948.
 - 14 - SOULIE P., DI MATTEO J., ABAZA A., NOUAILLE J. & THIBERT M. : - Cardiomégalie familiale Arch. Mal. Coeur. 1, 22, 1957.
 - 15 - LEVY A. : L'hypertrophie concentrique du ventricule gauche. Son aspect anatomo-clinique. Arch. Mal. Coeur. 7, 660, 1955.
 - 16 - BERTIN : - Traité des maladies du coeur et des gros vaisseaux. Paris, (p. 283), 1837.
 - 17 - LAENNEC : - Traité de l'auscultation médicale et des maladies du poulmon et du coeur. Paris, p. 176-180, 1837.
 - 18 - JOLY F., CARLOTTI J., ACAR J., DEGEORGES M., & SOULIE P. : - Les sténoses infundibulaires du ventricule gauche. IIIème Congrès Européen de Cardiologie ROME, Septembre 1960.
 - 19 - CARLOTTI J., JOLY F., FORMAN J., VERNANT P., CORONE P. & SOULIE P. Les sténoses sus-valvulaires. IIIème Congrès de Cardiologie, ROME, Septembre 1960.
 - 20 - FACQUET, J., ALHOMME P., WELTI J.J. - BONNET J.L., TINTURIER J. - Cardiomégalie familiale apparemment bénigne affectant plusieurs enfants d'une nombreuse famille.
- Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris, 1958, 4ème - 5ème (74) 80 - 88.
 - 24 - Thèse PANTHV. 1958, "Nancy"
Cardiomégalie familiale.
-



**AGEMP
POLYCOPIE**

8, rue Dante

PARIS - V *

Téléphone : ODÉon 58-90